

И. М. Воронцов

А. В. Мазурин

ПРОПЕДЕВТИКА
ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ



Рецензент

Шабалов Н. П. — заведующий кафедрой детских болезней ВМедА
им. С. М. Кирова, заслуженный деятель науки РФ,
доктор медицинских наук, профессор

Воронцов И. М., Мазурин А. В. Пропедевтика детских болезней. —
3-е изд., доп. и перераб. — СПб: ООО «Издательство Фолиант»,
2009. — 1008 с.; ил.

ISBN 978-5-93929-184-2

В учебнике кратко излагается история развития педиатрии. Особое внимание отводится современному пониманию проблем развития и здоровья. Представлены анатомо-физиологические особенности детей разного возраста, характеристики их физического и нервно-психического развития, методы исследования систем и органов. Обсуждается значение питания для формирования здоровья и практика вскармливания детей разного возраста. Семиотика болезненных состояний ребенка излагается в виде синдромов, особое внимание уделено проявлениям декомпенсации различных систем организма.

Учебник соответствует программе, утвержденной Министерством здравоохранения Российской Федерации, и предназначен для студентов медицинских вузов.

Не смейте забывать учителей,
Пусть будет жизнь достойна их усилий.
Учителями славится Россия —
Ученики приносят славу ей.
Не смейте забывать учителей.

Андрей Дементьев



ИГОРЬ МИХАЙЛОВИЧ ВОРОНЦОВ 1935–2007 гг.

Доктор медицинских наук, профессор, Заслуженный деятель науки РФ,
Действительный член Королевского общества врачей Великобритании,
Почетный академик Международной академии интегративной антропологии,
Главный педиатр Северо-Западного региона России, Житель блокадного Ленинграда

Игорь Михайлович Воронцов родился 11 апреля 1935 г. в Ленинграде и прожил здесь всю жизнь, включая годы блокады, пришедшиеся на его детство. Как врач, ученый и организатор здравоохранения, Игорь Михайлович состоялся в стенах Ленинградского педиатрического медицинского института, пройдя путь от студента до заведующего кафедрой сначала пропедевтики детских болезней, затем госпитальной педиатрии и кафедры факультета повышения квалификации и переподготовки с курсами кардиологии, ревматологии и нефрологии.

Обладая широчайшей эрудицией, он делал открытия и порождает многочисленные новаторские идеи, доводя их до состояния фундаментальной изученности и практического воплощения. В клинике детской гематологии он впервые описал первичную эритробластопению, транзиторный острый лейкоз при болезни Дауна, атипичные формы острого лейкоза, разработал концепцию роли ростовой стимуляции в повышении риска заболевания лейкозом и аутоиммунной патологии. Широко известны его работы в области детской кардиоревматологии, хронических артритов, диффузных заболеваний соединительной ткани, пограничных ревматологических состояний. Оригинальные подходы к лечению этих заболеваний резко уменьшили частоту инвалидизации детей. Мощный пласт работ лежит в сфере детской аллергологии, особенно пищевой аллергии и бронхиальной астмы. Эти исследования имели выход на новые синдромы, классификации, методы лечения, сопровождались раскрытием взаимосвязей между аллергической, ревматической и инфекционной патологией.

На кафедре Игоря Михайловича разрабатывались такие новые проблемы педиатрии, как синдром внезапной смерти грудного ребенка, антифосфолипидный синдром, изучались клинко-генетические истоки артериальной гипертензии и метаболического синдрома.

Очень большой вклад И. М. Воронцов внес в изучение здорового ребенка. Он разработал оригинальные подходы к оценке физического развития детей. В 1988–1991 гг. он был председателем комиссии по возрастной нормологии при Минздраве СССР. В эти годы под его руководством впервые в нашей стране были разработаны межрегиональные стандарты возрастных антропометрических характеристик и предложена нозология различных форм темповых изменений развития. Сформулированная им целостная концепция здоровья легла в основу «Педиатрии Максима», содержащей конкретные программы, управляющие развитием и позволяющие оберегать и улучшать здоровье как ребенка, так и вырастающего из него взрослого человека. Значительная часть этой концепции связана с вопросами питания детей и беременных женщин. И. М. Воронцовым была сформирована новая область детской диетологии — «диетология развития».

Деятельность И. М. Воронцова выходила далеко за пределы Педиатрического института. Находясь в течение 17 лет в статусе главного педиатра Комитета по здравоохранению правительства Ленинграда (Санкт-Петербурга), он создал многие новые педи-

атрические службы — от специализированных педиатрических подстанций скорой помощи и отделений неонатологии в детских поликлиниках до центров специализированной педиатрии районного и городского уровня. Как педиатр с математическим складом ума, И. М. Воронцов стоял у истоков автоматизированных систем в педиатрии, обеспечивающих возможность максимально быстрого принятия врачебных решений в критических ситуациях, что по отдельным группам заболеваний немедленно привело к снижению детской смертности и летальности. За автоматизированные системы профилактических осмотров детского населения (семейство «АСПОИ — АКДО») ему была присуждена премия Совета Министров СССР. Эти разработки не только легли в основу нового научного направления в педиатрии, но и были внедрены в практику по всей территории России.

Как страстный борец за здоровье детей, он распространял свои знания не только в профессиональных кругах, на научных конференциях и в Обществе детских врачей Санкт-Петербурга, председателем которого был много лет, но и на более широких площадках — в школах, лекториях, через публикации в газетах и общественных журналах.

Армия учеников И. М. Воронцова огромна. Многие его идеи признаны коллегами медицинских академий США, Великобритании, Финляндии. Под его руководством подготовлено 20 докторов и более 70 кандидатов медицинских наук. Он — автор и соавтор более 250 печатных работ, 14 монографий, двух предшествующих изданий учебника «Пропедевтика детских болезней», редактор восьмитомного руководства по педиатрии Nelson Textbook (пер. с англ.), имеет 18 авторских свидетельств и 2 патента на изобретения. Отмечен такими наградами, как орден Трудового Красного Знамени, медаль «За трудовое отличие», бронзовая и серебряная медали Выставки Достижений Народного Хозяйства СССР, «Золотой знак» Юнеско, является лауреатом Международной премии «Профессия — Жизнь» (орден «За Честь, Доблесть, Созидание, Милосердие»).

АНДРЕЙ ВЛАДИМИРОВИЧ МАЗУРИН 1923–2001 гг.

Доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАМН, Заслуженный деятель науки РФ, Почетный член Бولیивийского и Болгарского обществ детских врачей, член Нью-Йоркской Академии наук, участник Великой Отечественной войны

Андрей Владимирович Мазурин родился 6 октября 1923 г. в г. Орехово-Зуево Московской области. После окончания школы в 1941 г. был призван в Советскую Армию и направлен в Ленинград на учебу в Военно-медицинскую академию им. С. М. Кирова. С 1943 г. находился на фронте, сначала в качестве старшего военного фельдшера, а затем — командира медико-санитарного взвода пехотного батальона. Был награжден орденами Красной Звезды, Отечественной войны II степени, медалями «За отвагу», «За взятие Кенигсберга» и «За победу над Германией в Великой Отечественной войне 1941–1945 гг.». После окончания войны продолжил медицинское образование на педиатрическом факультете 2-го Московского медицинского института, с которым связал всю свою дальнейшую жизнь. Здесь он защитил кандидатскую и докторскую диссертации. Здесь же в течение 22 лет заведовал кафедрой профилактики детских болезней. В 1960 г. Андрей Владимирович работал в качестве Советника министра здравоохранения во Вьетнаме и преподавал в Ханойском медицинском институте.

За почти полувековое служение отечественной педиатрии Андрей Владимирович разрабатывал такие актуальные проблемы, как питание здорового и больного ребенка («Справочник по детской диететике»), заболевания крови у детей (нейтропении, геморрагические диатезы, лейкозы), инфекционные болезни. Он опубликовал первую в СССР монографию «Стопбняк у детей», написал главы по болезням жарких стран в Руководстве по педиатрии. При его непосредственном участии сформировалась и окрепла отечественная школа детской гастроэнтерологии, было открыто первое специализированное детское гастроэнтерологическое отделение, московские гастроэнтерологические и эндокринологические центры. За разработку и внедрение в практику эндоскопических методов исследования у детей Андрею Владимировичу Мазурину была присуждена Государственная премия в области науки. Накопленный опыт и научные данные нашли свое отражение в руководстве «Болезни органов пищеварения у детей».

Исключительно плодотворной оказалась профессиональная и дружеская связь с ленинградской (санкт-петербургской) педиатрической школой. Ее ярким свидетельством стали два предшествующих выпуска учебника «Профилактика детских болезней» (1985, 2000 г.), написанного в соавторстве с И. М. Воронцовым.

А. В. Мазурин является автором 335 научных работ. Под его руководством защищены 20 докторских и 65 кандидатских диссертаций, имеется 3 авторских свидетельства.

Наряду с научной деятельностью, А. В. Мазурин уделял большое внимание педагогической и общественной работе. Он руководил разработкой программ по профилактике детских болезней, общему уходу за ребенком, производственной практике для педиатрических факультетов медицинских вузов. Много лет работал заместителем и председателем правлений Всесоюзного и Всероссийского обществ детских врачей, заместителем главного редактора журнала «Вопросы охраны материнства и детства», членом редколлегии журнала «Педиатрия», длительное время являлся председателем Всероссийской проблемной комиссии по детской гастроэнтерологии.

ПРЕДИСЛОВИЕ К ТРЕТЬЕМУ ИЗДАНИЮ

Третье издание учебника выходит после того, как скончались его авторы — выдающиеся отечественные педиатры Андрей Владимирович Мазурин (6.10.1923–15.03.2001) и Игорь Михайлович Воронцов (11.04.1935–1.03.2007).

Согласно энциклопедическому словарю медицинских терминов, «Пропедевтика (греч. *propaidéō* — предварительно обучать) — вводный курс в клиническую дисциплину, предполагающий обучение методам клинического обследования больного, семиотике болезней, относящихся к данной дисциплине, и воспитание профессиональных черт личности врача на основе медицинской деонтологии». Соответственно, в каждой клинической дисциплине есть свой пропедевтический курс.

Однако, как очевидно из материалов этого учебника, пропедевтика детских болезней — пропедевтика болезней человека на протяжении всей его жизни. Николай Иванович Пирогов, говоря, что «все мы родом из детства», как-то добавил, что и «наши болезни родом из детства». Действительно, в настоящее время не вызывает сомнений, что истоки большинства хронических болезней взрослых — наиболее распространенных вариантов хронических поражений опорно-двигательного аппарата, нервной, сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной и пищеварительной систем, иммунопатологии, онкогенеза — находят в особенностях событий перинатального периода и раннего детства. Более того, первичная их профилактика (т. е. предотвращение развития) возможна только в эти периоды. Отсюда и родилась концепция И. М. Воронцова «Восхождение к здоровью», предусматривающая, во-первых, создание оптимальных условий внешней среды с формированием в обществе культа детства, во-вторых, раннее выявление индивидуальных конституциональных особенностей каждого ребенка и модификация (оптимизация) внешней среды в соответствии с его гено- и фенотипом, т. е. управление онтогенезом, формирование состояния здоровья. Он писал: «Получая в свои руки ключи первичной профилактики и формирования здоровья, правомочно говорить о разных уровнях планирования здоровья. Это новая эпоха в социальной и, может быть, биологической эволюции *Homo sapiens*». Значит, речь идет о пропедевтике здоровья человека на протяжении всей жизни. Игорь Михайлович и Андрей Владимирович с горечью справедливо констатируют, что человечество пока не готово к культуре детства и выделению ведущего потока материальных средств на это, предпочитая другие цели.

Согласно древнему постулату, ученик — не сосуд, который надо наполнить, а факел, который надо зажечь. Современное обучение, в том числе и в медицинских вузах, на мой взгляд, все более отходит от этого положения и ориентировано на дозируемое и контролируемое «вливание» знаний. Отсюда стремление дать минимум необходимого и не перегружать студента обобщением современных знаний. Может быть, вам кто-то будет рекомендовать для учебы и сдачи экзамена по пропедевтике детских болезней учебник попроще, тем более что такие есть и неплохие, но...

Вспомните, какие чувства, мысли вели вас при решении вопроса о том, в какой вуз поступить, — вы же хотели быть медиком максимально возможно помогающим и исцеляющим, а для этого нужны панорамные и современные глубокие знания, т. е. именно те, которые и есть в учебнике И. М. Воронцова и А. В. Мазурина. Учебник способствует формированию врачебного мышления, ориентирует студента на глубокое понимание сложности физиологических процессов, лежащих в основе возрастной и индивидуальной реактивности, учит думать. Я уже не говорю о необходимости освежать и углублять свои знания по пропедевтике при изучении конкретных болезней на старших курсах и даже по окончании вуза во время врачебной практики — здесь учебник просто незаменим, ибо пока нигде в литературе вы не найдете рожденных огромным врачебным опытом и научной эрудицией описаний не только причинных, но и ассоциативных связей между возрастными анатомо-физиологическими особенностями и заболеваемостью в разные периоды детства. Наш общий с Игорем Михайловичем учитель — Александр Федорович Тур — считал, что хороший учебник требует напряженного труда по его усвоению, и рекомендовал делать его конспект и именно к нему обращаться при подготовке к экзамену.

Профессора Андрей Владимирович Мазурин и Игорь Михайлович Воронцов на протяжении десятков лет были и моими друзьями, и моими учителями. Они оба беззаветно и бескорыстно служили всем детям России и каждому конкретному больному или здоровому ребенку, с которым соприкасались. Это очень заразительно, так же как их огромнейшая эрудиция, альтруизм, врачебное и преподавательское мастерство, мудрость и излучаемый ими свет добра. Действительно, глаза — зеркало души. Конечно, жаль, что невозможно увидеть их неповторимые взгляды — бесконечно глубокие и красивые, благожелательные, детские и всегда готовые любоваться красотой, в том числе каждого, кто с ними сталкивался, но одновременно и взрослые — как бы вопрошающие — чем я могу Вам помочь. В то же время прикоснуться к их мудрости и эрудиции можно и осваивая их «Пропедевтику детских болезней».

Я уверен, что именно о таких людях, как Андрей Владимирович и Игорь Михайлович, строки Ф. И. Тютчева:

Чему бы жизнь нас ни учила,
Но сердце верит в чудеса:
Есть несомненная сила,
Есть и нетленная краса,
И увядание земное
Цветов не тронет неземных,
И от полуденного зноя
Роса не высохнет на них.
И эта вера не обманет
Того, кто ею лишь живет,
Не все, что здесь цело, увянет,
Не все, что было здесь, пройдет!
Но этой веры для немногих
Лишь тем доступна благодать,
Кто в искушениях жизни строгих,
Как вы, умел, любя, страдать,
Чужие врачевать недуги
Своим страданьем умел,
Кто душу положил за други
И до конца все претерпел.

Нередко в первом предложении некрологов есть слова «ушел из жизни», но по отношению к А. В. Мазурину и И. М. Воронцову это несправедливо. Жизнь вечна, они остались в нашей жизни через больных, которых спасли, в знаниях и чувствах десятков тысяч врачей (и не только педиатров!), а через нас — их учеников, сотрудников — частичка их света и мудрости перейдет в будущее.

Уверен, что «Пропедевтика детских болезней» И. М. Воронцова и А. В. Мазурина останется в ряду таких вечно живых классических книг отечественной педиатрии, как труды Н. П. Гундобина, М. С. Маслова, А. Ф. Тура, Н. Ф. Филатова, Г. Н. Сперанского.

Профессор Н. П. Шабалов

ПРЕДИСЛОВИЕ КО ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ

Прошло почти 15 лет после выхода первого издания учебника. За это время существенно изменилась и наша страна, и медицинская наука, и практика. Появились новые данные по физиологии развития детей, новые методы исследования больных, новые лечебные подходы и технологии. Получила права гражданства педиатрия здорового ребенка, или педиатрия развития. Широкие горизонты открываются перед профилактической педиатрией и палеонтологией детства. Все большее признание получает концепция детских истоков хронических заболеваний взрослого и пожилого возраста — педиатрия «дебютов» с новыми возможностями предупреждения этих заболеваний или их осложнений уже в детском или молодом возрасте. Несколько изменились принципы питания здорового ребенка, но совершенно радикальные перемены возникли в ассортименте промышленных продуктов детского питания. Это был значимый источник новых возможностей и в организации питания детей групп повышенного риска, и больных детей. Все вышесказанное явилось стимулом для авторов учебника в отношении его обновления и некоторого расширения.

Сложность самой педиатрии, частью которой является «Пропедевтика детских болезней», сложность и необытная ширина возрастной физиологии детства, старых и новых диагностических подходов, диетологии здорового ребенка — все это делает неизбежным и наличие авторских неудач в тексте учебника. Мы искренне приносим извинения за эти неудачи и просим читателей не скупиться на замечания в адрес авторов и издательства.

Проф. А. В. Мазурин, проф. И. М. Воронцов

ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЕРВОМУ ИЗДАНИЮ

В 1932 г. в нашей стране впервые в мире были открыты педиатрические факультеты в медицинских институтах и организованы педиатрические медицинские институты. Первым учебником, которым пользовались студенты при изучении пропедевтики детских болезней, была «Физиология и диететика ребенка» [Луцк Р. О., 1935]. В 1940 г. были изданы учебники по пропедевтике детских болезней А. Ф. Тура, В. И. Молчанова, Д. Д. Лебедева и Ю. Ф. Домбровской, по которым учились студенты педиатрических факультетов. Эти книги неоднократно переиздавались. Однако достижения современной медицины, в том числе и педиатрии, обогатили знания по клинической анатомии, о физиологических и биохимических особенностях здоровых и больных детей. В настоящее время применяются новые инструментально-лабораторные методы исследования, произошли значительные изменения в подходе к диагностике, определенлся выраженный патоморфоз клинического течения многих заболеваний, расширился объем лечебных и профилактических мероприятий.

После последнего издания учебника «Пропедевтика детских болезней» прошло более 10 лет. За это время значительно изменился учебный план подготовки врачей-педиатров, внесены серьезные изменения в программу курса пропедевтики детских болезней, повысились требования к квалификации выпускника медицинского института. На педиатрических факультетах открылись специализированные кафедры — неврологии, кожных болезней, отоларингологии, офтальмологии, гигиены и др., на которых детально изучаются методика исследования и особенности отдельных систем детского организма. В связи с этим отпала необходимость изложения этих специальных тем в курсе пропедевтики детских болезней. Кроме того, количество часов, отведенное учебным планом на изучение пропедевтики детских болезней, не позволяет охватить все разделы пропедевтической педиатрии, которая по существу является медициной детства. Все это вызвало необходимость написания нового учебника в соответствии с новым учебным планом и программой.

Авторы будут признательны за предложения и замечания, которые, несомненно, возникнут у читателей при изучении настоящего учебника.

Педиатрия в ее современном воплощении не может рассматриваться как четко очерченная научная дисциплина, это, скорее, комплекс научных дисциплин, конструкция, построенная из тщательно отбираемых крупниц и фрагментов самых разных наук, общебиологических, медицинских, и не только медицинских. Науки эти не всегда могут быть строгими и общепризнанными, их методы и результаты не всегда строго доказательны. В педиатрии очень неплохо уживаются и сотрудничают современная биология, информатика, физика и физиология, молекулярная генетика и химия полимеров. Здесь же — клиническая фармакология и остеопатия, гомеопатия и традиционная народная медицина. Когда область знания, и прежде всего естественные науки, претерпевает стремительную эволюцию или даже революцию, то очень скоро за этим начинаются пересмотры позиций, концепций и лечебно-диагностических технологий в педиатрии. Именно степень и широта интеграции с фундаментальными науками составляет сущность научного прогресса в педиатрии.

Относительно близко к самой сущности и в качестве основы для формирования самостоятельной научной дисциплины стоит комплексное учение о ребенке, сравнительно недавно лишенное прав гражданства в перечне наук, — педология. Она включает в себя все дисциплины, входящие в учение о биологии человека и отражающие прежде всего законы его возрастного развития — возрастную физиологию, психологию, биохимию, анатомию, иммунологию и т. д. Для использования этих наук в решении вопросов оптимального наблюдения, гигиены, режима жизни и питания, т. е. вопросов, относящихся к практике поддержания развития и его мониторингу у здоровых детей, была выделена «педиатрия развития». Именно развитие составляет главную и специфическую сущность ребенка. При отсутствии грубых поломок генотипа макро- и микронарушения, обусловленные неоптимальностью среды развития, являются главной причиной всех устойчивых и хронических нарушений здоровья, притом не только ребенка, но и выросшего из него взрослого человека. Соответственно, роль этих разделов в деятельности самих педиатров и в любых программах общественного здоровья и общественной безопасности, а значит, и просто во внутренней политике становится ключевой. Педиатрия развития — главный и самый малозатратный путь к массовому, или популяционному, здоровью. В ее арсенале широкий круг воздействий — от нормализации питания и оптимальной его сбалансированности до мер по стимуляции развития зрения и слуха, дозированию двигательных режимов, формированию полноценного сна и семейных мер психологической поддержки ребенка. Неограниченные возможности управления формированием интеллекта и памяти несет в себе раннее обучение. Даже механическое запоминание в детстве существенно увеличивает обучаемость и развитие интеллекта на все последующие годы жизни. Активация нейроэндокринной сферы, достигаемая при интенсивном обучении, ассоциируется с общим увеличением длительности жизни.

Большие дополнительные возможности формирования здоровья заложены в управлении темпом онтогенеза. Нарушения темпа развития по своему значению могут быть приравнены к аномалиям развития. Мониторинг скоростей развития и их своевременная коррекция — мощный инструмент педиатрии.

Где должна начинаться педиатрия и собственно педиатрия развития? Привожу выдержку из документа № RE8116 Американской академии педиатрии (принят в 1988 г., подтвержден в 1992 г.).

«Пространство педиатрии включает в себя как сферы физического и психосоциального развития, так и здоровье индивидуума. Это пространство охватывает антенатальный период развития от момента совершения зачатия и продолжается через грудной возраст, среднее детство, подростковый и ранний взрослый периоды жизни, когда происходит полное завершение процессов развития...»

Нельзя не согласиться с таким определением. Действительно, должен быть выделен раздел «антенатальной педиатрии», но отчет педиатрии развития необходимо отнести на период подготовки к зачатию для своевременного проведения мер предконцепционной профилактики.

Получая в свои руки ключи первичной профилактики и формирования здоровья, правомочно говорить о разных уровнях планирования здоровья. Это новая эпоха в социальной и, может быть, биологической эволюции *Homo sapiens*. Уже сегодня меры защитного, нутрициологического обеспечения, стимуляции развития могут быть ориентированы на средние и высокие эталоны здоровья, надежность функционирования физиологических систем, средние, высокие и очень высокие уровни интеллектуальных и психических возможностей, физической работоспособности и даже долголетия, т. е. на полную реализацию того совершенного здоровья, которое заложено в потенциале генетической программы каждого новорожденного ребенка.

Впервые в истории человечества судьба будущего человека может быть вырвана из стихии случайной детерминированности и задаваться, как управляемый комплекс достижимых свойств. И это не клонирование, не евгеника, это просто современная профилактическая педиатрия, доступная всем обществам и народам, заинтересованным в своем будущем.

Педиатрия исторически возникла тогда, когда врачи поняли, что диагностика и лечение детских болезней требуют специальных знаний и опыта и принципиально отличаются от терапии, хирургии или акушерства. Педиатрия — самая молодая из основных лечебных медицинских дисциплин. Медицинская или клиническая педология составляет основное содержание всех образовательных программ и баз данных педиатрии. Это основное содержание постоянно обогащается новыми технологиями, молекулярными и техническими методами обследования больных детей и мониторинга болезней и патологических процессов. Высокие лечебные технологии с применением технических средств, биопрепаратов, высокоактивных антибиотиков и иммуностимуляторов, средств энтерального и парентерального питания, методов трансплантологии, микрохирургии и т. д. совершенно изменили прогноз течения многих острых и хронических заболеваний, привели к разительному снижению летальности при них. Перечень безусловно летальных и безусловно инвалидизирующих заболеваний стремительно уменьшается. Однако параллельно и так же стремительно растет стоимость лечения и снижается его доступность. Массовое применение высоких лечебных технологий вряд ли станет доступным даже для самых богатых стран мира. Для популяционных стратегий лечебной педиатрии наиболее перспективны переходы к самой ранней диагностике и опережаю-

шей терапии при наличии свободного доступа каждой семье к специализированной первичной педиатрической помощи.

Второй путь — переход к углубленной конституциональной диагностике и конституциональной (вторичной и третичной) профилактике. Его актуальность определяется тем, что тяжесть течения заболевания, риск инвалидизирующего или летального исхода часто определяются именно конституциональными особенностями больного.

Каждый больной — это уникальная личность со свойственными только ему особенностями риска возникновения заболевания, особенностями как локальных тканевых проявлений, так и системного патогенеза, с индивидуальной структурой риска и механизмами инвалидизации и танатогенеза. Это объясняется широкой генетической гетерогенностью молекулярных структур регуляторных и пластических генов, их рецепторов, про- и контрактивирующих факторов. Равнозначны влияния исходного состояния питания, сопутствующих заболеваний, последствий перенесенных заболеваний, т. е. составляющих уже негенетической конституции. В каждом конкретном случае при поиске необходимого и единственно правильного врачебного решения учет конституции не менее важен, чем постановка нозологического диагноза.

Многие чрезвычайно важные для выбора лечебной тактики конституциональные «знаки» распознаются на основании семейного анамнеза, событий предшествующего периода жизни, повторности эпизодов болезни или явных особенностей ранее переносимых заболеваний. Конституциональные маркеры риска возникновения болезней, тяжести их течения, инвалидизации или смерти могут быть идентифицированы антенатально или в первые месяцы жизни с помощью современных биохимических, цитогенетических или иммунологических методов. Само наличие конституциональных факторов риска является указанием на вероятные отклонения от оптимального онтогенеза или его модификация в неблагоприятную сторону. Выявленные нарушения должны стать основанием для применения мер по их коррекции или нейтрализации. Таким образом, мы приходим к выводу о том, что и в педиатрии развития, и в педиатрии болезней необходима длительная, регулярная, прицельно ориентированная конституциональная профилактика, основанная на сходных принципах — мониторинге и управлении онтогенезом.

В медицине такие подходы были известны очень давно. Йодная профилактика, гипохолестериновые диеты, аспиринопрофилактика при антифосфолипидном синдроме, широкое применение фолиевой кислоты при беременности для профилактики врожденных пороков развития, иммуномодулирующая терапия при иммунодефицитных состояниях могут быть отнесены к мерам коррекции модифицированного онтогенеза. Без таких мер невозможно медицинское ведение детей с дисплазиями соединительной ткани, обменными заболеваниями и т. д.

Принципиальным положением современной лечебной педиатрии является абсолютный приоритет поддержки оптимального развития любого больного. Эффект лечения может считаться достаточным и полным только тогда, когда у больного произошло восстановление «нормальных» для его возраста темпа роста, весовой динамики и ликвидировано временное отставание, возникшее при заболевании или предшествовавшее ему.

И в заключение — самое главное. В одной из деклараций ВОЗ (Оттава, 1997) хорошо сформулированы положения об условиях предобеспечения здоровья. К ним отнесены отсутствие войн, адекватность экономики, наличие ресурсов питания и жилищ, стабильность экосистемы. Неясно, когда человечество в целом со-

зрел для выполнения этих условий. С особой жестокостью все несчастия и неустroенности этого мира обрушиваются на детей. И в нашей стране имеет место детская неустroенность, элементарная несобеспеченность родительской заботой и питанием. Рост детской неустroенности отражается в статистике детской бездомности и преступности, алкоголизма и наркоманий, очень высокой смертности детей России от убийств и несчастных случаев. Педиатрия часто не может противостоять разрушительным тенденциям, исходящим от социума. Генеральный директор ВОЗ Гро Харлем Брунхтланд сказала недавно такие горькие слова:

«Спасение наших детей от заболеваний детского возраста для того, чтобы позже сделать их жертвами убийцы или соучастниками в убийствах, караарской военной войне или даже доведения их до той грани, за которой следует саморазрушение и самоубийство, — все это следует считать крахом общественного здравоохранения».

Из этого прямо вытекает еще одна компонента, на настоящий момент, может быть, самая главная компонента педиатрии — ее гражданственность. Ни кто, кроме профессионалов детской медицины, не понимает в полной мере того ущерба, который наносит детям даже временная полоса нелюбви и неустroенности. Только педиатр может объяснить родителям и государственным чиновникам последствия небрежения детскими нуждами. Впрочем, не только педиатр. Ниже привожу стихотворение, написанное известной чилийской поэтессой Габриэлой Мистраль в 1948 г. Оно приведено в одном из документов ВОЗ на английском языке. Приношу извинения за качество собственного перевода:

Мы несем на своей совести множество ошибок и заблуждений.
Однако тяжелейшим нашим преступлением является игнорирование нужд детей.
небрежение самим формированием жизни.
Многое из того, что мы считаем необходимым, можно сделать и позже.
Только ребенок не может ждать.
Именно сейчас происходит образование его костей,
формируются новые силы кровотока, развиваются чувства и ощущения.
Ему нельзя ответить словом «Завтра».
Его имя — «Сегодня».

И. М. Воронцов

Часть I

ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ПЕДИАТРИИ

КРАТКИЕ ИСТОРИЧЕСКИЕ СВЕДЕНИЯ

Если рассматривать эволюцию педиатрии, то мы увидим, что в какой-то исторически отправной точке она развивалась как непосредственная составная часть медицины. Очень долго, вплоть до последнего столетия, никто и не предполагал, что в болезнях ребенка есть что-то принципиально отличное от болезней взрослого. К сожалению, и сегодня восприятие ребенка как маленького взрослого еще достаточно живо среди практических врачей и научных работников. Это одна часть истории — истории общей медицины, в которой педиатрия как таковая не выделена. Но одновременно история педиатрии — это и история человеческой культуры. Отражением этой эволюции культуры является прежде всего изменение отношения к женщине. К женщине, которая постепенно перестает признаваться в качестве инструмента или машины по «чадопроизводству», но может иметь свои очень ценные для общества личностные характеристики, зачастую во многом превосходящие личностные характеристики мужчины. Освобождение женщины от сугубо единственной биологической специализации — это не простой процесс, исторически он и сегодня еще далеко не завершен во многих регионах земли. Ну и, наконец, естественно, что это история признания ребенка как личности, уважения этой личности, уважения его права на жизнь, здоровье, на все то, что может быть привлекательного и хорошего в нашем земном существовании.

В эпоху варварских, дохристианских цивилизаций жизнь человека вообще ценилась мало. Отсюда — жестокость войн, широкая практика геноцида. И если существовали какие-то побудительные мотивы для лечения, для спасения жизни больных и раненых, то они носили в основном не гуманистический, а скорее утилитарный прагматический характер. Сохранялась жизнь вождей, воинов. Они были нужны; рабов — когда рабы были нужны; земледельцев — потому, что их труд был важен для тех, кто не пашет, — т. е. все было ориентировано на сохранение жизни людей, чья роль была непосредственно ощутима в данный момент, в данном месте, для данной группы людей. Дети могли стать такими людьми только через многие годы, а могли не стать ими вообще. Поэтому особой заботы о них не было. Их медицинская защита возникла исторически намного позднее, чем медицина взрослых. Например, в Древнем Египте, где существовала высокоспециализированная медицинская наука, были врачи по всем органам, по всем болезням, по всем

функциям. Единственный специалист, которого в Египте не существовало, — это специалист по детям, т. е. педиатр. В нашем понимании другой причинной небрежения детским здоровьем был примитивный способ воспроизводства населения с колоссальным уровнем рождаемости и чуть-чуть меньшим уровнем смертности, что создавало достаточно жесткие условия для постоянно текущего естественного отбора, аналогичного таковому в мире животных. Взрослые нередко дополняли жестокость естественного отбора и узаконенным детоубийством, которое было распространено в Риме, где оно в течение длительного исторического периода не осуждалось законом, в Древней Греции и в других регионах земли. В трудах М. М. Монассениной есть ссылки на публикации 1843 г., посвященные описанию жизни аборигенов, в частности Австралии, Африки. Там есть такие слова: «детоубийство между ними сильно в ходу. И детей убивает обыкновенно сама мать. В случае же смерти матери грудного ребенка хоронят вместе с ней живого. При рождении двойни одного из них убивают непременно, а иногда и обоих». Детей продавали за бесценок, меняли на орудия труда, домашних животных, на все то, что нужно было по хозяйству. Миссионеру Рихтеру американский индеец предлагал своего сына в обмен на топор, и при этом объяснял выгодность и естественность такого обмена: «сыновей я могу иметь, сколько хочу, а вот топор сделать не смогу. Топор будет мне служить всю мою жизнь».

Основная мысль сводится к тому, что дикарю ребенок почти ничего не стоит. Он не замечает, что его делает в силу того, что жена — покорная рабыня, ориентированная на непрерывное, конвейерное деторождение. После рождения ребенка им почти не занимаются, особенно не обучают, если не считать обучения в детской стайке и, может быть, нескольких уроков омоты или рыбной ловли в первые совместные выходы с взрослыми. При формировании оседлой жизни с занятием земледелием необходимость обучения детей стала несколько возрастать, но это тоже было обучение практикой совместного сельскохозяйственного труда, в который ребенок втягивался с малых лет. Женщина-землепаша несла двойную нагрузку — и как конвейер по детопроизводству, и как исполнительница тяжелейших домашних и сельскохозяйственных работ. И в этих условиях особенной опеки над детьми не возникало, многие, если не большинство, умирали в течение первых лет жизни, осуществляя этой смертью какое-то подобие естественного отбора и закрепление жизнеспособности вида в сложнейших условиях.

Начало учения о ребенке принято относить к IV в. до н. э., ко времени написания книги о природе ребенка отцом медицины Гиппократом. Следом за Гиппократом о детях, об уходе за ними и воспитании писали А. Цельс (I в. до н. э.), Соран Эфесский (98–138 гг.), К. Гален (130–200 гг.). В последующие 15 столетий повторялось то, что было изложено у К. Галена и Сорана Эфесского. Лечение детей в эти годы осуществляли по тем же принципам, что и взрослых, или не проводили вообще.

Христианство и другие великие религии провозгласили священный характер человеческой жизни, ценность ребенка как личности независимо от рациональных основ выживания для семьи или народа в целом. Именно со

времен раннего христианства стали считаться естественными нормами жизни защита слабого сильным, опека больного здоровым, беспомощного защищенным. Именно в эти времена появляются первые законы, карающие, правда, не всегда, за детоубийство. Это законы Юлия, Траяна, Александра Севера, Дисклетиана. В 315 г. император Константин издал закон, по которому государство брало на себя заботу о подкидышах и детях бедных родителей. Но, по полной аналогии с происходящим сейчас в России, из-за недостаточности средств в Риме этот закон так и не вошел в силу.

Исторически началом социальной и христианской педиатрии можно считать 787 г., организацию архиепископом Датием первого воспитательного дома в Милане. Однако до реального установления церковной или государственной опеки над детьми проходит еще почти 1000 лет.

Все эти годы и столетия характеризовались очень высокой смертностью взрослых. Мужчины погибали в войнах, после травм, во время массовых эпидемий. Женщины — от инфекций, голода, непосильного труда и в родах. Складывалась ситуация, исключительно неблагоприятная для детей, — родители погибали намного раньше, чем дети обретали возможность самостоятельного существования и выживания. Средневековые города были переполнены бездомными детьми-сиротами, готовыми на любые заработки и добывание хлеба любым путем — от детской проституции до преступлений. Многие города стали развивать систему приютов или за плату устранивать детей в семейный патронат или опекунов. Однако платили за такого приемного ребенка мало и только однократно, и семьи были заинтересованы в скорейшей смерти принятых детей. Самые трудные годы для детей Европы пришлось на период промышленной революции начала XIX в. В это время детский труд стал самым выгодным для многочисленных промышленников, строивших и запускаявших новые заводы и фабрики. Дети работали в цехах по 10–12 ч в день за ничтожно малую плату, теряя сознание от голода и недосыпания прямо у станка и нередко становясь его физической жертвой. Девочки в рабочей среде очень рано выходили замуж и начинали ежегодные деторождения. Поскольку материнская смертность уносила жизнь каждой 3–7-й молодой роженицы, то после нескольких родов могли погибать все молодые женщины.

В Соединенных Штатах Америки XVIII — начала XIX в. большая часть детей концентрировались, как и семьи переселенцев, преимущественно в сельской местности, на небольших фермах, хуторах или деревнях. Условия для жизни там складывались относительно благоприятно, и дети могли вырастать внутри семьи. Однако медицинской помощи практически не существовало, и смертность от травм и инфекций была высокой. Дети из бедных семей были вынуждены искать работу на фермах, в лавках и в состоятельных семьях.

Наибольшие проблемы с охраной детства возникли в США в середине XIX в., когда началось интенсивное перемещение в крупные города Америки переселенцев из Европы и Африки. Они создали огромные территории трущоб во всех американских городах. Эти трущобы были лишены мини-

мальных санитарных условий для проживания детей, что привело к резкому повышению детской смертности.

Вместе с тем такое положение с детьми явилось стимулом и для пробуждения общественного сознания, и для поиска выходов из сложившегося положения.

В 1638 г. Людовик XIV основал казенный воспитательный дом в Париже. В 1707 г. приют для подкинутых детей возник в Новгороде. Его открыл Митрополит Иоф. Это уже через 920 лет после Милана. В дальнейшем в России последовательность событий была очень близка той, что происходила в Европе. Петр I издает указ «О строении в Москве госпиталей для помещения новорожденных младенцев и о даче им и их кормилицам денежного жалованья». М. В. Ломоносов в своем письме «О размножении и сохранении Российского народа» указывает на необходимость создания народных богаделен для незаконнорожденных и издания наставлений по излечению детских болезней. Однако воспитательные дома были открыты только в 1763 г. в Москве и в 1771 г. — в Петербурге, благодаря настойчивости и энергии И. И. Бецкого, который сам составлял проекты этих домов и писал наставления об уходе за детьми и их воспитании.

В США первый, финансируемый из общественной казны, сиротский дом, или приют, открылся в 1790 г.

Первые учреждения этого типа не были спасительными для детей. Детская смертность в них доходила до 98% и была обусловлена отсутствием или недостаточностью ухода, скученностью, грязью, отсутствием женщин-кормилиц. Именно в сиротских домах начинала делать свои первые шаги детская медицина. Если до сих пор мы могли вести отчет от крайних древних отправных точек, когда появлялись первые описания болезней детей, то такие описания не составили специфику педиатрии как особой научной дисциплины или области практики. Собственно научно-практическая медицина детства началась вместе с активным поиском путей улучшения выживания детей в таких вот специальных детских приютах и учреждениях для подкинутых. Здесь или вокруг этих задач начинали формироваться научные школы, ориентированные именно на помощь детям и их выживание в этих трудных условиях. Детские воспитательные учреждения, детские коллективы стали своеобразной социально-обусловленной базой становления педиатрической науки, в них были сформулированы ее самые актуальные направления, которыми оказались гигиена и диететика. Под знаком этих двух направлений проходило все становление собственно педиатрической науки. Это можно считать первым историческим этапом в ее самостоятельном формировании. Именно гигиена и диететика, т. е. введение элементарных правил и принципов содержания детей и их кормления, сразу же сказалось в снижении смертности детей в воспитательных учреждениях до 30–40%, т. е. более чем в 2 раза.

Особенно сложно проходило развитие учения о питании. Диететику можно выделить как второй этап эволюции в педиатрии, этап, оказавшийся непреходяще значимым и сегодня. Мы и в преподавании педиатрии, и в конкретном ведении больных детей, и в их профилактическом наблюдении

очень большое внимание уделяем питанию. Большим шагом вперед, который привел к дальнейшему, причем очень резкому, снижению смертности, было признание приоритета грудного вскармливания. Сохранение матерей в приютах, введение должностей кормилиц привело к снижению смертности до 10–15%. Но это давалось очень большим трудом в противоборстве с традиционным и в те годы, и два столетия спустя мощным нажимом сторонников искусственного вскармливания. Этот этап продлился, в сущности, до 1915 г., на что ушло почти 150 лет.

Только в XV–XVIII вв. снова пробудился интерес к лечению детей и его особенностям. С этого времени появляется большое количество трудов, посвященных воспитанию и выхаживанию детей. Первый учебник на английском языке Томаса Феера вышел в 1545 г., в 1650 г. вышел научный труд английского врача Фрэнсиса Глиссона о рахите. За этой работой следуют публикации Томаса Сиденхема и Эдуарда Дженнера, посвященные изучению инфекционных болезней у детей. Примерно через 100 лет после работы Глиссона публикуется первое руководство по педиатрии в 28 главах. Оно было написано в 1764 г. шведским врачом Нилем Розен фон Розенцтейном. Через 30 лет его руководство было издано в России на русском языке.

После открытия первых детских больниц начался интенсивный рост числа научных исследований в области педиатрии и формирование школ педиатров. Первой в мире детской больницей была Парижская больница для детей, открывавшаяся в 1802 г. При ней проводилось обучение и стажировка врачей. Несколько позже возникла немецкая школа педиатрии. Ее центрами стали Вена и Берлин. Основным направлением своих исследований немецкие педиатры избрали биохимические и микробиологические аспекты детских болезней, а также вопросы питания. Во второй половине XIX в. начали функционировать научные и клинические центры педиатрии в Англии, Швейцарии, Италии, Скандинавских странах. В США первые детские больницы открылись в 1855 г. и в 1860 г. Первый курс детских болезней стал читаться в Нью-Йорке в 1860 г. доктором Абрахамом Якоби, выходящем из Германии.

Первая детская больница в России была открыта в Петербурге в 1834 г. В настоящее время она носит имя Н. Ф. Филатова. К моменту открытия эта больница была второй детской больницей в Европе. Через 8 лет начала работать детская больница в Москве (теперь также больница им. Н. Ф. Филатова), а еще через 2 года, в 1844 г., в Петербурге открылась первая в мире больница специально для детей раннего возраста (позднее больница им. Л. Пастера).

В России первыми специалистами, поставившими вопрос о существовании педиатрии как специальной области медицинской науки и практики, были акушеры. Основоположителем педиатрии в нашей стране принято считать Степана Фомича Хотовицкого (1796–1885), которому принадлежит и первый русский труд по педиатрии — Педиатрика (1847), включавший в себя сведения о ребенке самых разных возрастных периодов, вплоть до отрочества и юношества. Первый систематический курс ухода за ребенком в Петербурге начал читать акушер Н. М. Амбодик-Максимович (1744–1812),

много лет проработавший в Петербургском воспитательном доме для детей-подкидышей. В его основном труде «Искусство в повивании, или наука о бабичьем деле» (1786) есть солидный раздел об уходе за ребенком от рождения до отрочества.

Датой рождения первой русской кафедры педиатрии можно считать 1865 г., когда в Медико-хирургической академии отдельный курс детских болезней было поручено читать профессору В. М. Флоринскому. С 1870 г. на этой кафедре работал Николай Иванович Быстров (1841—1906). В 1885 г. он организовал Общество детских врачей Петербурга и был первым его председателем. Он подготовил много учеников, ставших впоследствии профессорами и основавших другие кафедры педиатрии в стране. В Москве чтение курса лекций по педиатрии начал в 1861 г. доцент кафедры акушерства, а позднее профессор, Николай Алексеевич Тольский (1832—1891). Спустя 5 лет он открыл небольшую детскую клинику на 11 коек в составе факультетской терапевтической клиники университета. Таким образом, и в Москве, одновременно с Петербургом, возникла кафедра педиатрии.

Конечно, гигиена и диететика были основополагающими разделами педиатрии. Без разработки элементарных принципов выхаживания и вскармливания невозможно было заниматься никакими другими, может быть, также актуальными проблемами детства.

Третьей важнейшей частью педиатрии следует считать социологию, социальную педиатрию. Ведь и само возникновение педиатрии обязано возникновению приютов, домов для детей, лишенных опеки. Ну, а в сущности-то, вокруг приютов, вне их стен царила примерно та же ситуация, что и в приютах. Очень объективную и грустную картину рисуют нам описания ученых прошлого столетия. Можно опять обратиться к замечательной книге доктора медицины Марии Моисеевны от 1873 г. Вот что она пишет.

«Далеко не будем ходить, зайдем в первую крестьянскую избу и посмотрим, чем встречают там ребенка при рождении, в чем и как проходят его первые годы. Новорожденного ребенка завертывают в какую-нибудь толстую тряпку, которая трет, раздражает его нежную кожу. В рот ему суют соску, набитую черным хлебом, которая с первых же дней уничтожает возможность правильного пищеварения. Смоченное белье остается на ребенке целыми часами, а то и днями, потому что у матери слишком много работы и ей некогда смотреть за ребенком. Да и тряпок не хватает, если их менять каждый раз, как только ребенок ее запачкает. Грубая ткань трет, трясь раздражает нежную кожу младенца, кожа воспаляется, появляются осадины. Соска, оставаясь целыми днями во рту, закипает, и образующаяся кислота раздражает слизистую оболочку рта. Ребенка мучает голод, мучает резь в животе вследствие несообразной пищи. Он отчаянно кричит под влиянием целой массы разнородных болезненных ощущений. Если мать дома, то она дает ребенку грудь. Если же она на работе, то несчастного ребенка в ответ на его крики утешают в самом благоприятном случае коровьим молоком, которое в большей части бывает или слишком холодно, или слегка кислым, и почти всегда тепленное, с большей или меньшей примесью жира. Во многих случаях, впрочем, и коровьего молока не бывает, и ребенку взамен него дают квас или соску. А чтобы он не надоедал своим отчаянным криком, его качают в зыбке до тех пор, пока не заканчат до бессознательного состояния. Если же и это не удастся, то тогда стараются покрепче заплепелать ребенка, что очень часто достигает своей цели, потому что перетянутая грудь мешает дитяте делать те глубокие дыхания, которые неизбежны при крике. Руки и ноги немеют при этом у ребенка. От сильного прилива к мозгу он впадает в бессознательное состояние, для того, чтобы, придя в себя, снова начать страдать».

Мария Михайловна подробно описывает некоторые способы лечения детей в крестьянском быту: как ему растирают животик, чтобы убрать боли в животе, как грызут «грызь». Действительно, бабка-знахарка старается грызть кожу над пупком для того, чтобы избавить детей от крика. Как пропускают ребенка через дуб для лечения, как его помещают в горячую печь на лопате для того, чтобы лечить от острых заболеваний, и т. д. Все это, конечно, производит очень страшное впечатление.

Дальше Мария Михайловна пишет: «Вот как проходит первый год жизни крестьянского ребенка». И при этом она подчеркивает:

«...не только у нас в России, но и в других странах Европы с момента рождения окружает его грязь, невежество, предрассудки, а следовательно, целый ряд болезней. С минуты рождения ребенок получает только неприятные болезненные ощущения. И если он выдерживает всю эту пытку, подрастет настолько, что в состоянии будет сидеть, ползать, бегать, тогда начинается для него ряд щелчков и колотушек. Отец под пьяную руку немство бьет ребенка, в большинстве случаев по голове. Мать, охваченная сама вечной нуждой, вечными побоями пьяного мужа, тоже зачастую без всякой причины бьет ребенка. Бьет для того, чтобы хоть на ком-нибудь сорвать свою досаду, свое горе. Ребенку достается и от сестер, которым надоедает с ним намучиться, и от старших братьев, и от теток, и от всех. Достается большей частью только оттого, что не вовремя попался на глаза. Если бы на место подобного ребенка мы посадили самого кроткого, самого добродетельного человека, то нет сомнения, что через год-два подобной жизни он или сошел с ума, или превратился в самого ужасного злодея. А у крестьянского ребенка проходит таким образом все детство. Удивительно ли после этого, что более половины рождающихся умирают еще в детстве и что в некоторых местностях, даже в течение первого года жизни, умирают иногда 73% родившихся».

Удивительно ли после этого, что человек, выросший в подобной обстановке, сам впоследствии точно так же будет колотить своих детей, как колотили его самого. И не естественно ли будет, если человек, которого систематически охаживали с самой минуты рождения, делается затем извергом или даже убийцей».

Аналогичные явления М. М. Монассейна наблюдала и в Европе, в частности в Германии, в Вертенберге. Она приводит цитаты из замечательной работы Даниэля Вебстера, проживавшего в штате Массачусетс в 1880-е годы, который приходит в ужас от санитарной культуры в американских семьях. Д. Вебстер писал: «Всякое нарушение законов гигиены со стороны родителей отзывается на их детях. А так как жизнь семьи и очень многих людей состоит из непрерывного ряда подобных нарушений, то очень многие дети в Соединенных Штатах рождаются только для того, чтобы умереть».

Таким образом, любые успехи научной педиатрии, в данном случае это успехи в области гигиены и диететики, оказываются бессильными перед глобальной проблемой сохранения жизни и здоровья детей, если внедрение этих достижений не поддерживается общественными и правительственными институтами, главное, самими семьями, самими родителями. Вот эта особенность педиатрии, ее взаимодействие с социальным устройством, экономикой и культурой является постоянной чертой нашей профессиональной дисциплины. Что бы мы ни хотели сделать в направлении сохранения здоровья детей, нашими союзниками должны стать родители. Только в таком случае что-то изменится в окружающем нас мире и дети действительно получат новые реальные привилегии.

Убедительно доказал роль образования один из идеологов и создатель первой в мире (1903 г.) детской консультации в Париже проф. Пьер Бюден, акушер по профессии. Он пришел к убеждению, что основной причиной высокой детской смертности является невежество матерей, их неумение ухаживать за ребенком. Он первым стал приглашать в консультацию женщин с детьми, родившимися в его клинике, и получил разительные перемены только вследствие детального инструктажа этих матерей по уходу.

Так было положено начало консультативно-амбулаторной помощи матерям и детям, равно как и впервые продемонстрирована роль санитарного просвещения. В связи с этим отметим, что на примере этой первой консультации, открытой акушером, еще раз естественно подчеркивается связь и преемственность педиатрии и акушерства. В дальнейшем развитие этого движения было подхвачено во многих странах. Везде стали возникать детские консультации, сначала очень немногочисленные. Кстати, эта идея была очень хорошо поддержана и в России. Георгий Несторович Сперанский открыл первую детскую консультацию в Москве. Она сыграла свою очень важную роль в развитии отечественной медицины детства.

В 70-е годы XVIII в. в Петербурге развивается деятельность виднейшего врача и общественного деятеля Карла Андреевича Раухфуса (1835—1915). По его проектам были построены больницы в Петербурге (теперь больница носит его имя) и в Москве (теперь детская Владимирская больница). Это были первые больницы в стране, спроектированные согласно требованиям госпитализации детей с разнопрофильными заболеваниями. Первой из этих больниц К. А. Раухфус руководил до конца своей жизни. Он воспитал большое число педиатров, преданных своему делу. Его труды, посвященные порокам сердца у детей и организации педиатрической помощи, были включены в фундаментальное трехтомное руководство по педиатрии, созданное коллективом европейских авторов под редакцией Карла Адольфа Гергардта (1877).

Значительный вклад в развитие отечественной педиатрической науки внес преемник Н. И. Быстрова по кафедре педиатрии Медико-хирургической академии, ученик Н. А. Тольского, проф. Николай Петрович Гундобин (1860—1908). Он и его ученики за короткое время накопили большой научный материал по анатомо-физиологическим особенностям детей, и на этой основе Н. П. Гундобин выпустил фундаментальный труд, не потерявший своей ценности и до настоящего времени, «Особенности детского возраста». Кроме этой книги, он написал популярное руководство «Общая и частная терапия болезней детского возраста», выдержавшее несколько изданий.

Самый яркий след в истории педиатрии оставила деятельность талантливейшего врача и педагога, преемника Н. А. Тольского по кафедре педиатрии Московского университета, Нила Федоровича Филатова (1847—1902). Его эрудиция, врачебная логика и наблюдательность снискали глубокое уважение и собрали вокруг него десятки талантливых учеников. Он первым описал клиническую картину скарлатинозной желтухи и железистую лихорадку (инфекционный мононуклеоз), а также ранний признак кори — отрубевидное шелушение слизистой оболочки губ и полости рта. Он одним из первых понял значение ателектаза в возникновении пневмонии и описал пораже-

ний сердца при скарлатине у детей. Самой яркой памятью о деятельности этого выдающегося клинициста стали его книги, читаемые и популярные до сих пор. Это «Семiotика и диагностика детских болезней», «Лекции по острым детским инфекциям», «Клинические лекции», «Краткий учебник детских болезней». Все они были переведены на многие европейские языки и принесли добрую славу русской клинической мысли. В Российской академии медицинских наук учреждена премия им. Н. Ф. Филатова за лучшие труды по педиатрии. В Москве установлен памятник Н. Ф. Филатову с надписью «Другу детей».

Детские клиники и педиатрические кафедры создавались постепенно во многих городах и краях России. В Казани кафедру педиатрии возглавил проф. Н. А. Толмачев, в Киеве — проф. В. Е. Чернов, в Харькове — проф. И. В. Троицкий, в Одессе — проф. В. Ф. Якубович, в Юрьеве (ныне Тарту) — проф. В. П. Жуковский, в Саратове — проф. И. Н. Быстренин.

Важной особенностью педиатрии последнего предреволюционного десятилетия было нарастание интереса к детям самого младшего возраста. В 1908 г. в Москве по инициативе Г. Н. Сперанского была открыта первая консультация для детей грудного возраста. В 1910 г. начала работать первая лечебница для грудных детей, в 1913 г. — отделение для детей грудного возраста в Морозовской детской больнице. С этого времени доля детей раннего возраста во всех детских клиниках и больницах России существенно возросла. Таким образом, начало XX в. знаменательно для развития отечественной педиатрии прежде всего именами тех выдающихся отечественных ученых и врачей, которые своим талантом обеспечили накопление знаний о возрастной физиологии и заболеваниях детского возраста и завоевали русской науке мировое признание и приоритет по многим разделам педиатрии. В этот период возникли основные научные школы и вместе с тем определилось единство русской педиатрии, сформировалась ее социально-гуманистическая нравственная платформа, нацеленность на решение широкого круга проблем охраны здоровья матери и ребенка. Своеобразным подведением итогов развития педиатрии в стране был состоявшийся в 1911 г. Первый Всероссийский съезд детских врачей, на котором рассматривались вопросы помощи новорожденным. Усилиями ведущих педиатров и общественных деятелей создавались различные общества и движения благотворительного характера, целью которых было оказание помощи находящемуся в бедственном положении детскому населению страны. Так, в 1904 г. были созданы Петербургский союз борьбы с детской смертностью, в 1909 г. — Общество борьбы с детской смертностью в Москве, в 1913 г. — Всероссийское попечительство об охране материнства и младенчества.

Уже в советские годы большой вклад в развитие российской педиатрии внесла плеяда выдающихся ученых. Среди них можно назвать имена профессоров Московской школы. Это Александр Андреевич Кисель (1859–1938), ученик Н. И. Быстрова и С. П. Боткина, много сделавший для изучения ревматизма, хронических неревматических полиартритов, туберкулеза, малярии. Как врач и организатор здравоохранения, он широко развернул деятель-

ность по организации детских санаториев и разработке методов санаторного лечения детских болезней.

Василий Иванович Молчанов (1868—1959), ученик Н. Ф. Филатова, изучал заболевания дыхательных путей, расстройства роста и развития у детей, клиническое течение токсической дифтерии, скарлатину и поражения сердца при ней, а также связь скарлатины с ревматизмом. Сотрудниками и последователями В. И. Молчанова были проф. Д. Д. Лебедев, работавший также над проблемами детских инфекций и поражений сердца у детей, и академик АМН СССР, проф. Юлия Фоминична Домбровская (1891—1976) — автор фундаментальных исследований и руководств по заболеваниям органов дыхания, качественным расстройствам питания и болезням витаминной недостаточности у детей. Пером В. И. Молчанова, Д. Д. Лебедева и Ю. Ф. Домбровской написан учебник «Пропедевтика детских болезней», выдержавший к 1970-му году 5 изданий и сохранивший свое значение до настоящего времени.

Ученицей Ю. Ф. Домбровской была и академик АМН России Людмила Александровна Исаева (1925—1991), посвятившая себя изучению сложнейшего раздела детской патологии — диффузных заболеваний соединительной ткани. Она создала ведущую в России школу детской ревматологии и аллергологии, подготовила десятки ученых, продолживших ее направление в различных клиниках как нашей страны, так и ближнего и дальнего зарубежья.

Школу ведущего научного центра страны — Центрального научно-исследовательского института охраны материнства и младенчества — возглавил академик АМН СССР, чл.-корр. АН СССР, Герой Социалистического Труда проф. Георгий Несторович Сперанский — один из пионеров изучения физиологии и патологии раннего детского возраста, первый организатор консультаций и отделений для грудных детей. Он посвятил жизнь преимущественно изучению расстройств питания, заболеваний бронхолегочного аппарата и сепсиса у детей первых недель и месяцев жизни. Г. Н. Сперанским написан учебник по этим патологическим состояниям — «Учебник болезней детей раннего возраста», многие годы служивший главным руководством для врачей отделений новорожденных и патологии младшего возраста. В течение многих лет Г. Н. Сперанский был редактором журнала «Педиатрия» и возглавлял Всесоюзное научное общество детских врачей. Десятки его учеников возглавили кафедры педиатрии как в Москве, так и во всех уголках страны. В Москве актуальные научные проблемы педиатрии разрабатывали С. И. Федынский, Н. И. Ланговой, А. А. Колтыпин, Н. И. Осинковский, В. А. Власов, И. В. Цимблер, Н. Ф. Альтгаузен, Д. Д. Лебедев, А. И. Доброхотова и др.

В Ленинграде основным центром педиатрических исследований оставалась Военно-медицинская академия, где после Н. П. Гундобина кафедру педиатрии возглавлял Николай Александрович Шкарин (1876—1921). Он известен своими трудами по диететике, аномалиям конституции и началом работ по изучению возрастных биохимических особенностей. Профессором кафедры, возглавлявшейся Н. А. Шкариным, был Михаил Степанович Маслов (1885—1961). М. С. Маслов возглавил кафедру педиатрии ВМедА и

1921 г., а с 1925 г. параллельно руководил и кафедрой педиатрии Ленинградского педиатрического медицинского института. Его по праву считают главой Ленинградской советской школы педиатров. М. С. Маслов сочетал в себе качества блестящего клинициста и исследователя, что позволяло ему создавать новые патогенетические концепции детских болезней и предложить на этой основе новые подходы к их лечению. Многочисленные книги М. С. Маслова, в том числе «Основы учения о ребенке», «Диагноз и прогноз детских заболеваний», «Клинические лекции по факультетской педиатрии», остаются настольными книгами педиатров нескольких поколений.

Ближайшим последователем М. С. Маслова был проф. Александр Федорович Тур (1894–1974). Он начал свой путь в педиатрии на кафедре Военно-медицинской академии под руководством Н. А. Шкарина и М. С. Маслова. Уже в 1928 г. в соавторстве с М. С. Масловым А. Ф. Тур выпустил первую книгу «Расстройства питания и пищеварения у детей грудного возраста». С 1925 г. А. Ф. Тур работал в Ленинградском педиатрическом медицинском институте, возглавляя с 1930 г. кафедру госпитальной педиатрии. Его перу принадлежат первые книги по детской гематологии, по физиологии и патологии детей периода новорожденности, учебник «Пропедевтика детских болезней», выдержавший 6 изданий, «Справочник по диететике детей раннего возраста», издававшийся 7 раз, монография «Рахит», издававшаяся 2 раза. В годы Великой Отечественной войны и блокады Ленинграда А. Ф. Тур оставался в блокадном городе, продолжал интенсивную лечебную, педагогическую и научную работу. Как главный педиатр Ленинградского горздравоотдела, он непосредственно участвовал во всех организационных мероприятиях по спасению и защите детей во время блокады. Ближайшими сотрудниками А. Ф. Тура по кафедре в течение многих лет были профессора Ю. А. Котиков (1890–1979) и А. М. Абезгауз (1898–1977). Их совместными усилиями в отечественной педиатрии было сформировано новое направление и специализация научной и клинической мысли — гематология детского возраста.

В Ленинграде работали видный советский педиатр-инфекционист проф. М. Г. Данилевич, автор первого руководства по острым детским инфекциям, профессора Н. И. Красногорский и Н. И. Касаткин, изучавшие вопросы развития высшей нервной деятельности ребенка, проф. А. Б. Воловик (1892–1980) — автор первой отечественной монографии по заболеваниям сердца у детей и первый педиатр, начавший клинико-иммунологическое изучение ревматизма. Кроме того, следует назвать П. С. Медовикова (1873–1941), В. О. Мочан (1875–1943) и др. В предвоенные и послевоенные годы интенсивно развиваются педиатрические школы Украины, Белоруссии, а также крупных городов России (Казани, Ярославля, Нижнего Новгорода, Саратова, городов Сибири и Дальнего Востока).

Николай Романович Иванов после окончания Саратовского медицинского института посвятил себя иммунопрофилактике детских инфекций. Он описал клиническую картину смешанных кишечных инфекций, много работал над вопросами лечения стафилококковой инфекции у детей.

Развитие педиатрической науки в Сибири связано с именами О. Д. Солодовой-Пономаревой, В. П. Бисяриной, создавших сибирскую школу педиатров. В Казани успешно работали В. К. Меньшиков, Е. М. Лепский и др.

На Украине вклад в формирование педиатрической науки внесли М. Ф. Руднев, Е. Н. Хохол, В. А. Белоусов и др. М. Ф. Руднев (1874–1930) посвятил свои работы изучению секреторной функции желудка и поджелудочной железы при расстройствах питания и различных видах вскармливания, заболеваниям почек, инфекционным болезням. Особая роль в развитии педиатрии принадлежит Е. Н. Хохол (1897–1964), которая успешно разрабатывала вопросы физиологии и патологии детей раннего возраста, рационального питания. В. А. Белоусов (1895–1971) написал учебник по детским болезням и внес рекомендации по лечению различных форм туберкулеза у детей.

В разработке педиатрической науки важную роль играют научно-исследовательские институты системы охраны материнства и детства. В 1922 г. на месте бывшего воспитательного дома в Москве открылся Дом охраны младенца, позднее преобразованный в Центральный научный институт охраны материнства и младенчества (ныне Научно-исследовательский институт педиатрии АМН России). В 1923 г. аналогичные институты возникают в Харькове, в 1925 г. — в Ленинграде (ныне Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия). В те же годы или несколько позднее возникают исследовательские институты в Ташкенте, Киеве, Баку, несколько позднее — в Днепропетровске, Минске, Ростове, Нижнем Новгороде, Екатеринбурге, Иванове и других городах бывшего Советского Союза.

Последние десятилетия советского периода также ознаменованы формированием крупных многопрофильных детских больниц, развертыванием различных специализированных центров в Москве, Петербурге, многих областных и республиканских городах. Создание широкой сети учреждений специализированной педиатрии, несомненно, внесло существенный вклад в развитие педиатрической науки. Следует отметить, что в СССР специализированные ветви педиатрии стали развиваться существенно раньше, чем в Европе и в США.

СИСТЕМА ОХРАНЫ ЗДОРОВЬЯ МАТЕРИ И РЕБЕНКА В РОССИИ

До Великой Октябрьской социалистической революции в России отсутствовала какая-либо государственная забота о детях. Первые более или менее точные данные о выживании детей на 1845 г. свидетельствуют о том, что из 1000 родившихся детей до 15 лет доживали только 367, а по отдельным регионам страны — еще меньше. Причинами высокой детской смертности, по заключению Боткинской комиссии 1886 г., явились кишечные инфекции, недоброкачественное, несообразное, несвоевременное кормление и полное отсутствие ухода за детьми.

Детская смертность (число умерших детей в течение первого года на 1000 родившихся) в 1913 г. достигала ужасающих размеров — 273. Известный деятель земской медицины П. И. Куркин писал: «Едва ли можно оспаривать, что в стране, где мала ценность жизни вообще, не может высоко цениться и жизнь ребенка». На всю Россию имелись 23 детские консультации, и те находились преимущественно в крупных городах (в Москве, Петербурге, Киеве и др.), а общий коечный фонд для детей за 80 лет существования детских больниц в России достиг к тому времени только 750 коек. Чрезвычайно высока была смертность женщин в родах. Это ярко иллюстрирует малую степень внимания государства к охране здоровья детей и народа в целом.

На 6-й день установления Советской власти в ноябре 1917 г. создается Народный Комиссариат государственного призрения, в составе которого образована специальная Коллегия, созданная для разработки неотложных мероприятий по защите материнства и детства. В январе 1918 г. выходит постановление, которое гласит: «Все обслуживающие ребенка большие и малые учреждения Комиссариата государственного призрения, от воспитательных домов до деревенских яслей, со дня опубликования настоящего декрета сливаются в одну государственную организацию и передаются в ведение Отдела по охране материнства и младенчества, чтобы, составляя неразрывную связь с учреждениями, обслуживающими беременность и материнство, принимать от них и продолжать выполнение общей государственной задачи — создания сильных духовно и физически граждан». Подписывается закон о социальном страховании, согласно которому женщинам гарантируется оплаченный отпуск по беременности и родам, а матерям пре-

доставляется право отлучаться каждые 3 ч с работы для кормления детей грудью.

Один из основоположников здравоохранения новой социалистической России — Н. А. Семашко, первый Нарком здравоохранения в 1926 г., говорил: «Нам нужно обеими руками ухватиться за главнейшее звено — охрану материнства и младенчества, и тогда мы вытянем всю цепь — оздоровим все население».

Система охраны здоровья матери и ребенка в нашей стране, сложившаяся за годы Советской власти, была одним из самых ярких социальных достижений нового государства и нового общества.

Общий комплекс принятых мер помог стране активно вмешаться в поддержание здоровья детей, нередко через борьбу с сиротством и безнадзорностью, с нищетой и голодом, с низким уровнем общей и санитарной культуры большей части населения. Одним из путей решения проблемы стала самая широкая коллективизация детей в детские учреждения. Эти учреждения использовались прежде всего как специализированные центры для улучшения питания, противоэпидемической защиты и государственного воспитания детей с параллельным гигиеническим и санитарным просвещением родителей.

Еще более мощное наступление на детскую смертность и заболеваемость началось при создании в стране широчайшей сети детских поликлиник, взявших на себя функции и массовой профилактики, и лечения, и медицинского образования семей, имеющих детей. Ни одна страна в мире не имела подобных учреждений в системах охраны детства. Это предмет особой гордости отечественной педиатрии. Наряду с поликлиниками для детей разворачивалась сеть женских консультаций, детских больниц, учреждений санаторного профиля, возникали системы специализированной медицинской помощи, в том числе и urgentной, — педиатрическая скорая и неотложная помощь.

Годы Великой Отечественной войны нанесли непоправимый ущерб учреждениям здравоохранения — было уничтожено более 40 тыс. больниц и поликлиник. Для спасения детей дополнительно было развернуто 14 тыс. мест в детских яслях, более 7000 мест в домах ребенка, открылось около 2000 интернатов для детей, эвакуированных из временно оккупированных территорий. Для беременных женщин и кормящих матерей выделялись специальные продовольственные пайки и дополнительное питание. Даже в блокадном Ленинграде детская продовольственная карточка обеспечивала детям суточную энергетическую ценность в 1,5 раза большую, чем карточка взрослого индивидуума, и выдача продуктов детям не прекращалась ни на один день. Специальным приказом Верховного Командования для поддержки детской больницы Педиатрического института партизанские отряды перегнали через линию фронта стадо крупного рогатого скота, и молочная кухня этой больницы ежедневно предлагала маленьким пациентам ассортимент из 8–12 молочных смесей и прикормов.

В течение периода с 1945 по 1955 г. фактически завершилось восстановление всего разрушенного в годы войны, были заложены основы дальней-

шего развития службы защиты детства. В последующие годы особенно интенсивно растет сеть детских санаториев, разворачивается строительство по новым проектам крупных многопрофильных больниц, типовых детских поликлиник, родильных домов и женских консультаций.

Получают мощное развитие специализированные службы, центры, стационарные отделения и диспансеры. В число типовых учреждений включаются консультации «Брак и семья», позднее — центры планирования семьи, медико-генетические консультации, детские диагностические центры, центры реабилитации и т. д. В условиях такой специализации резко возрастает эффективность медицинской помощи и реабилитации, обеспечивается скорейшее внедрение научных достижений в практику. К 70-м годам в стране разворачивается еще несколько педиатрических факультетов, и потребность в кадрах педиатров практически была удовлетворена.

Кроме самой системы, на конечных результатах ее деятельности, несомненно, сказались и совершенно другие, отличные от таковых во всем мире, методы кадровой политики и система подготовки педиатров. В этом Россия 30-х годов намного опередила весь цивилизованный мир. В системах медицинского образования Европы и США педиатр является специалистом, формирующимся уже после получения общеврачебного диплома, т. е. общий врач получает некоторые дополнительные сведения по педиатрии и становится педиатром. В России была принята концепция специального высшего педиатрического образования, педиатр становился Педиатром, пройдя через все годы обучения в медицинском институте, изучив все фундаментальные медицинские дисциплины в аспекте возрастной трансформации всех структур, функций и адаптации. Педиатрия становится уже не некоторым «довеском» к основному медицинскому образованию в структуре уже сложившейся личности и личностного мировоззрения. В отечественной системе подготовки педиатрии и ребенок со всеми его проблемами становится не только мировоззрением и жизненной позицией детского врача, но и его официальным предназначением по диплому высшего образования. Такого положения нет ни в одной другой стране.

Главным же итогом к началу послесоветского времени является последовательная реализация на практике глобальной системы бесплатной и общедоступной медицинской помощи матерям и детям, системы, ориентированной на состояние культуры, на уровень жизни и реальные возможности подавляющего большинства семей страны. Система неоднократно признавалась лучшей в мире на уровне экспертных комитетов Всемирной организации здравоохранения.

Благодаря государственной системе организации помощи детям, ее профилактической направленности, доступности и максимальному приближению к населению, уровень заболеваемости детей неуклонно снижался. Были практически ликвидированы заболеваемость полиомиелитом и дифтерией. Резко снизилась заболеваемость туберкулезом и другими инфекционными болезнями.

После распада СССР в России, как и в других бывших республиках Союза, в силу экономического кризиса, дезорганизации медицинских служб,

вызванных перестроечными процессами, в связи с локальными конфликтами и массовыми перемещениями населения снова активизировались многие детские инфекции, туберкулез, инфекции, передающиеся половым путем. Эпидемия дифтерии на территории России унесла не один десяток детских жизней, прежде чем усилия педиатров и эпидемиологов привели к ее затиханию. Проблемы туберкулеза, ВИЧ-инфекции, венерических заболеваний, инфекций, поражающих плод внутриутробно, остаются очень острыми и во многом нерешенными и в эти годы.

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ И ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ ФОРМЫ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ МАТЕРЯМ И ДЕТЯМ

При наступлении беременности женщина встает на учет в **женской консультации**. Здесь ее наблюдают врачи — акушеры-гинекологи и терапевты, а при необходимости и другие специалисты. При отклонениях в состоянии здоровья или лабораторных данных назначают лечение, которое может проводиться в домашних условиях или в специальных отделениях стационаров при родильных домах или гинекологических больницах. Контроль течения беременности и исключение врожденных аномалий развития плода осуществляют с помощью однократного или повторного ультразвукового исследования. По показаниям проводят углубленное медико-генетическое обследование, включая амниоцентез и биопсию хориона. Особое внимание уделяют также инфицированию беременных, особенно хроническим инфекциям мочевыводящей системы и половых органов, ВИЧ-инфекции, вирусам гепатитов, цитомегалии, герпеса, микоплазмозу, хламидийной инфекции.

Сведения о беременных, наблюдаемых женскими консультациями, передаются и в **детские поликлиники**. Педиатр или участковая медсестра поликлиники осуществляет *дородовой патронаж* (посещение беременной), цель которого — научить будущую мать правильно подготовить детский уголок или комнату, одежду для ребенка, ухаживать за будущим ребенком. Очень важно оценить семейную обстановку для установления возможности риска для здоровья ребенка и определения степени активности наблюдения за ним.

После рождения ребенка родильный дом передает соответствующее извещение в детские поликлиники по месту жительства, и в течение 1–2 дней после выписки ребенка посещают участковый врач и медицинская сестра. Это уже *патронаж новорожденного*. Он включает в себя тщательный осмотр ребенка, изучение документации родильного дома, оценку состояния лактации у женщины и подробный инструктаж по технике грудного вскармливания и ухода за ребенком. В первый месяц врач посещает ребенка 3 раза, а при необходимости и ежедневно. В последующем детский врач наблюдает ребенка в поликлинике: оценивает состояние здоровья, динамику физического и психомоторного развития и т. д. Такие визиты могут быть 1 раз в месяц в течение 3 мес. При любом отклонении назначают дополнительные исследования и лечебные мероприятия. При каждом посещении поликлиники

мать имеет возможность ознакомиться с комнатой-выставкой по воспитанию здорового ребенка, получить необходимую ей консультацию относительно режима, пищевого рациона, выбора игрушек, соответствующих возрасту и этапу развития. Важным моментом наблюдения за здоровыми детьми является выбор методов физического воспитания и закаливания. Под руководством врача и специально подготовленных медсестер каждая мать может усвоить комплекс упражнений, соответствующих возрасту ребенка, и дома регулярно проводить занятия с малышом. В последние годы важным методом физического воспитания и закаливания стало плавание грудных детей. Этот метод получил распространение во многих городах страны. Наблюдение за здоровыми детьми включает в себя и проведение мероприятий, препятствующих возникновению наиболее частых заболеваний детей первого года жизни — рахита, анемии, расстройств питания, а также контроль проведения профилактических прививок. Недоношенные дети, а также дети, перенесшие родовую травму, гемолитическую болезнь, пневмонию или сепсис и другие заболевания, находятся под особо тщательным наблюдением участкового педиатра и заведующего отделением. Кроме того, детей первого года жизни осматривает группа специалистов, куда входят хирург-ортопед, невролог и офтальмолог.

Здоровых детей второго года жизни педиатр наблюдает *не реже одного раза в квартал*, а на третьем году — *не реже одного раза в полугодие*. В дальнейшем проводится плановая диспансеризация детей в поликлиниках. Дети, посещающие детские учреждения, находятся под наблюдением участкового педиатра и врача соответствующего детского учреждения. Особенно важны активные профилактические осмотры с привлечением различных специалистов в период подготовки ребенка к посещению школы. Он начинается с 3-летнего возраста, чтобы врачи могли не только выявить имеющиеся у ребенка заболевания или нарушения развития, но и обеспечить их своевременное лечение. В этот период детей консультируют стоматолог, невролог, окулист, оториноларинголог, хирург-ортопед, а по показаниям — и другие специалисты. Детей, состоящих на учете по каким-либо заболеваниям, *углубленно обследуют ежегодно*.

На многих территориях бригадный метод заменен стандартизованным многопрофильным обследованием с помощью автоматизированной системы для массовых профилактических осмотров.

При обращении в поликлинику по поводу возникновения у ребенка острого или хронического заболевания участковый педиатр решает вопрос о возможности лечения дома или необходимости госпитализации. При необходимости врач посещает больного на дому ежедневно. Иногда за самочувствием ребенка следит медсестра. Дома могут выполняться и различные процедуры. Контроль выздоровления обычно проводится при посещении ребенком поликлиники.

В настоящее время под наблюдением участкового педиатра находится от 700 до 900 детей. Работа участкового педиатра требует широкого клинического кругозора, умения выявлять самые разные патологические состояния. В этом ему помогают хорошее знание ребенка, которого он наблюдает много

лет, и контакт с его родителями, их доверие. Именно от участкового врача зависит действенность всех профилактических и лечебных мероприятий, так как прогноз большинства заболеваний у детей имеет прямую связь со сроками их обнаружения.

В последние годы служба охраны здоровья детей обогатилась еще одним видом учреждений — детским диагностическим центром. Это учреждение обладает уникальными техническими возможностями диагностических исследований, как лучевых, эндоскопических, так и функциональных, включая биохимические, иммунологические, электрофизиологические и т. д. В центре имеется штат из очень опытных специалистов общей и специализированной детской медицины. В таком центре врачи поликлиник могут получить исчерпывающую помощь в распознавании сложных и даже казуистических случаев заболеваний. Для самих детей и их родителей такое учреждение предоставляет возможности широкого и углубленного диагностического обследования без травмирующей ребенка госпитализации.

Врачи детских учреждений входят также в штаты поликлиники. В яслях и ясельных группах детских садов один врач обслуживает 250 детей, в детских садах — 700 детей, в школе — 2500 учащихся. В функцию врачей этих учреждений входят также контроль состояния здоровья детей, выявление заболеваний и оказание неотложной помощи при острых заболеваниях и несчастных случаях. Кроме того, врач организует работу всего персонала учреждения по противоэпидемическому режиму, рациональному питанию, режиму жизни, профилактической вакцинации, а также санитарно-просветительскую работу с немедицинским персоналом и родителями.

При возникновении острых заболеваний и тревожащих родителей изменений в состоянии ребенка они обращаются за помощью к дежурной педиатрической службе или вызывают специализированную педиатрическую либо неотложную, либо скорую помощь. Это также очень ответственные звенья системы помощи детям, так как при любых острых нарушениях жизнедеятельности эффективность правильно проведенных неотложных мероприятий у детей всегда выше, чем у взрослых.

Основной объем диагностической и лечебной работы осуществляется в детских больницах. Детей направляют в больницы планово участковые педиатры или врачи экстренной дежурной поликлинической службы, неотложной и скорой помощи. Госпитализация ребенка, в результате которой он оказывается вне привычной домашней обстановки, в разлуке с близкими, всегда наносит ему большую психическую травму. С этим следует считаться и при определении показаний к госпитализации, и при создании внутривольничной среды. Оптимальной для детей является госпитализация с сохранением материнского ухода.

Организация детских стационаров обязательно учитывает, что подавляющее большинство острых заболеваний у детей имеют инфекционную природу и для окружающих детей высококонтагиозны. В любом случае инфекционные больные должны быть отделены от неинфекционных. Поэтому детская больница, в отличие от больницы для взрослых, должна иметь воз-

возможности максимального разобщения детей, что достигается при полубоксовой или боксовой системе отделений.

Отделения больниц могут быть общими, неспециализированными и специализированными. Развитие специализированной помощи привело к созданию в крупных больницах отделений не только хирургического, неврологического, оториноларингологического профиля, но и таких, как отделения новорожденных, кардиологические, гастроэнтерологические, аллергологические, нефрологические, гематологические, эндокринологические и др.

Педиатрические стационары существенно расширили свои лечебные возможности после создания в них отделений или палат интенсивной терапии и реанимации. Врачи детских больниц осуществляют диагностику или лечение 20–25 больных, кроме того, они дежурят по больнице и ведут прием детей, поступающих в отделение. В последние годы получает широкое распространение организация поликлинических консультативных отделений при больницах.

В течение последних двух десятилетий получили преимущественное развитие различного рода специализированные службы детского здравоохранения. Чаще всего такая служба представлена городскими, областными или республиканскими центрами, имеющими консультативные кабинеты или диспансеры с лабораториями, стационар и санаторий соответствующего профиля. Участковый педиатр, выявивший хроническое заболевание у ребенка, может направить его для консультации и уточнения диагноза в такой кабинет (центр). При необходимости ребенку здесь будут проводить лечение. Лечение в условиях специализированной службы дает больший эффект, чем в отделениях общего профиля.

Оправданная многолетней историей испытаний отечественная система медицинской помощи матерям и детям была самой высокоэффективной по отношению к тем уровням финансирования здравоохранения, которые в СССР и в России были несопоставимо малы в сравнении с развитыми странами.

Качество оказания медицинской помощи характеризуется рядом показателей. Одним из важнейших показателей является *детская смертность*, т. е. число детей, умерших в возрасте до 1 года, по отношению ко всем детям, родившимся в течение года живыми. Этот показатель рассчитывается обычно на 1000 детей, родившихся живыми. Показатель детской смертности включает в себя 3 компонента, отражающих смертность детей отдельных возрастных групп:

- 1) *ранняя неонатальная смертность* — число детей, умерших в возрасте первых 6 сут жизни, на 1000 родившихся в течение года живыми;
- 2) *поздняя неонатальная смертность* — число детей, умерших в возрасте от 7 до 28 полных суток, на 1000 родившихся в течение года живыми;
- 3) *постнеонатальная смертность* — число детей, умерших в возрасте от 29 сут до 1 года (строго 11 мес 30 дней), на 1000 родившихся живыми.

В последние годы для международных сопоставлений ЮНЕСКО предпочитает использовать показатель смертности детей первых 5 лет жизни (число

детей, умерших в возрасте от 0 до 4 лет 11 мес 30 дней, на 1000 родившихся живыми).

Важным показателем, характеризующим качество помощи беременным женщинам и новорожденным, является также принятый в международной и отечественной статистике *показатель перинатальной смертности*. Он представляет собой сумму мертворожденных детей после 28-й недели беременности и детей, умерших в первые 6 сут, по отношению к 1000 всех родившихся (живыми и мертвыми) детей.

Детская смертность в нашей стране за годы существования Советской власти снизилась в 12 с лишним раз, в годы послесоветского периода наблюдалось повышение смертности с быстрым ее снижением и достижением к настоящему времени самых низких уровней за всю историю СССР и России. Тем не менее, по уровню детской смертности как показателю качества оказания медицинской помощи Россия еще существенно отстает от стран с высокоразвитой экономикой и социальной помощью. Смертность детей в возрасте до 5 лет превышает у нас европейскую в 5,3 раза.

Среди причин младенческой смертности в настоящее время первое место занимают болезни новорожденных, затем идут врожденные пороки развития и болезни органов дыхания. Основной причиной смерти детей старше 1 года является травматизм, реже — онкологические и инфекционные заболевания. Темпы роста предотвратимой смертности подростков выросли в 6 раз у юношей и в 3 раза у девушек.

Важным показателем качества оказания медицинской помощи является также показатель заболеваемости. *Заболеваемость* — это число вновь возникших случаев данного заболевания или болезней данной группы за истекший год, отнесенное к средней за год численности детского населения в тысячах.

Важной характеристикой каждого заболевания или группы болезней, а также эффективности медицинской помощи является показатель *летальности*, характеризующий число смертных случаев на 100 случаев данного заболевания. В нашей стране, как и в мире, благодаря успехам педиатрической науки, внедрению новых технологий лечения и новых лекарственных средств, показатели летальности при различных патологических состояниях постоянно снижаются. Многие заболевания, считавшиеся ранее неизлечимыми, могут быть успешно вылечены.

Борьба за дальнейшее снижение детской смертности и летальности является сегодня генеральной линией всего здравоохранения и в первую очередь акушерской и педиатрической службы. Вместе с тем все большее внимание привлекает актуальность улучшения и отдаленных последствий перенесенных заболеваний и самой интенсивной терапии. Важно, чтобы медицина сохранила ребенку не только жизнь, но и возможность нормального развития, и потенциал качества жизни на последующие годы. Отсюда необходимость дальнейшего акцентирования внимания на первичной профилактике, на самой ранней диагностике отклонений в развитии и здоровье, на ранней коррекции риска или ранних проявлениях болезни.

В современной медицине все это вписывается в глобальную концепцию раннего вмешательства. Основа этой концепции — опережающее вмешательство. *Если вмешательство идет следом за развернутой болезнью или ярко проявляющимся нарушением развития, то оно уже редко бывает эффективным. И эти общие законы особенно справедливы для детского развивающегося организма.* Наконец, что немаловажно, главным тормозом и ограничением всеислия новых медицинских технологий является их стоимость. Именно стоимость медицинских услуг в настоящее время является причиной их неприменимости в самом широком популяционном масштабе, даже в самых высокоразвитых и богатых странах. Раннее вмешательство, как и первичная профилактика, несопоставимо менее затратны и могут повлечь за собой снижение потребности в высокозатратных технологиях. Будущее — за первичной профилактикой, но оно требует очень глубокой подготовки, включая подготовку педиатров для будущей профилактической педиатрии и подготовку семей для принятия и поддержки усилий специалистов. Профилактическая педиатрия ближайшего будущего — это педиатрия совместных усилий и тесного сотрудничества педиатров, государственных систем поддержки семьи и детства и, наконец, самих семей по культивированию здорового ребенка и применению технологий раннего вмешательства.

ВОЗРАСТ И ВОЗРАСТНАЯ ПЕРИОДИЗАЦИЯ В ПЕДИАТРИИ

Среди многих и очень принципиальных отличий человека от родственных ему высших млекопитающих есть и такое, как наличие у человека самого длительного периода развития, или детства. Оно составляет у человека не менее 20% от физиологической длительности жизни, а может быть, и еще существенно больше. В течение этого срока человек созревает и имеет возможность максимально полно перенять богатейший практический, творческий и нравственный опыт предыдущих поколений. Вместе с тем длительность детства неминуемо связано с большей степенью и большей длительностью зависимости ребенка от родительской и общественной опеки.

Детство — понятие очень сложное и может иметь не только философское или методологическое звучание, но и конкретный смысл, вкладываемый в демографическую статистику, законы, вплоть до Конституции, смысл и тексты множественных социальных актов и правил.

Педиатры настолько широко используют в своей деятельности представления о хронологическом возрасте своих пациентов, что успели сформировать определенный условный стандарт на использование разных единиц времени в возрастном мониторинговании или периодическом наблюдении, что является элементом профилактического наблюдения или диспансеризации.

Интервалы времени в профилактическом наблюдении или мониторинге состояния

Возраст	Единицы возраста плода, ребенка
До рождения	Недели гестационного или постконцепционного возраста плода
После рождения: для 1-го дня для 1-го месяца для 1-го года для 2-го года	Часы Дни Месяцы Кварталы (по 3 мес)
После года: для 3–6 лет для 7 лет и старше	Полугодия Годы

В связи с тем что отнесение ребенка к той или иной возрастной группе по календарному возрасту приводит к необходимости каждый раз иметь в виду границы между полугодиями или кварталами возрастной шкалы, нередко более просто и точно перевести возраст в десятки, сотые и тысячные доли текущего года жизни ребенка. Для этого существуют таблицы перевода календарных сроков в десятичную систему отсчета. Приводим пример такой таблицы (табл. 3.1).

Таблица 3.1

Тысячные доли календарного года

Число	Месяцы по номерам											
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
1	0,000	0,085	0,162	0,247	0,329	0,414	0,496	0,581	0,666	0,748	0,833	0,915
2	0,003	0,088	0,164	0,249	0,332	0,416	0,499	0,584	0,668	0,751	0,836	0,918
3	0,005	0,090	0,167	0,252	0,334	0,419	0,501	0,586	0,671	0,753	0,838	0,921
4	0,008	0,093	0,170	0,255	0,337	0,422	0,504	0,589	0,674	0,756	0,841	0,923
5	0,011	0,096	0,173	0,258	0,340	0,425	0,507	0,592	0,677	0,759	0,844	0,926
6	0,014	0,099	0,175	0,260	0,342	0,427	0,510	0,595	0,679	0,762	0,847	0,929
7	0,016	0,101	0,178	0,263	0,345	0,430	0,512	0,597	0,682	0,764	0,849	0,932
8	0,019	0,104	0,181	0,266	0,348	0,433	0,515	0,600	0,685	0,767	0,852	0,934
9	0,022	0,107	0,184	0,268	0,351	0,436	0,518	0,603	0,688	0,770	0,855	0,937
10	0,025	0,110	0,186	0,271	0,353	0,438	0,521	0,605	0,690	0,773	0,858	0,940
11	0,027	0,112	0,189	0,274	0,356	0,441	0,523	0,608	0,693	0,775	0,860	0,942
12	0,030	0,115	0,192	0,277	0,359	0,444	0,526	0,611	0,696	0,778	0,863	0,945
13	0,033	0,118	0,195	0,279	0,362	0,447	0,529	0,614	0,699	0,781	0,866	0,948
14	0,036	0,121	0,197	0,282	0,364	0,449	0,532	0,616	0,701	0,784	0,868	0,951
15	0,038	0,123	0,200	0,285	0,367	0,452	0,534	0,619	0,704	0,786	0,871	0,953
16	0,041	0,126	0,203	0,288	0,370	0,455	0,537	0,622	0,707	0,789	0,874	0,956
17	0,044	0,129	0,205	0,290	0,373	0,458	0,540	0,625	0,710	0,792	0,877	0,959
18	0,047	0,132	0,208	0,293	0,375	0,460	0,542	0,627	0,712	0,795	0,879	0,962
19	0,049	0,134	0,211	0,296	0,378	0,463	0,545	0,630	0,715	0,797	0,882	0,964
20	0,052	0,137	0,214	0,299	0,381	0,466	0,548	0,633	0,718	0,800	0,885	0,967
21	0,055	0,140	0,216	0,301	0,384	0,468	0,551	0,636	0,721	0,803	0,888	0,970
22	0,058	0,142	0,219	0,304	0,386	0,471	0,553	0,638	0,723	0,805	0,890	0,973
23	0,060	0,145	0,222	0,307	0,389	0,474	0,556	0,641	0,726	0,808	0,893	0,975
24	0,063	0,148	0,225	0,310	0,392	0,477	0,559	0,644	0,729	0,811	0,896	0,978
25	0,066	0,151	0,227	0,312	0,395	0,479	0,562	0,647	0,731	0,814	0,899	0,981
26	0,068	0,153	0,230	0,315	0,397	0,482	0,564	0,649	0,734	0,816	0,901	0,984
27	0,071	0,156	0,233	0,318	0,400	0,485	0,567	0,652	0,737	0,819	0,904	0,986
28	0,074	0,159	0,236	0,321	0,403	0,488	0,570	0,655	0,740	0,822	0,907	0,989
29	0,077	—	0,238	0,323	0,405	0,490	0,573	0,658	0,742	0,825	0,910	0,992
30	0,079	—	0,241	0,326	0,408	0,493	0,575	0,660	0,745	0,827	0,912	0,995
31	0,082	—	0,244	—	0,411	—	0,578	0,663	—	0,830	—	0,997

Пример расчета точного возраста: девочка А. родилась 11 октября 1990 г., проходит обследование 5 мая 1998 г. Ее возраст равен разности дат обследования и рождения. Первая по таблице составляет (ищем 5 мая) — 1998,340, вторая — 1990,775. Разность между ними равна 7,565 года, т. е. возраст перешел среднюю точку восьмого года жизни и все размерные и физиологические оценки девочки должны исходить из сопоставления с детьми уже восьмилетнего возраста.

Все основные возрастные группировки или классификации периодов детства происходят *соответственно хронологическому или календарному возрасту*.

Существовавшие в России еще совсем недавно формальные критерии отграничения детства были в большей степени несовершенны. Особенно это касается того административного определения детства, согласно которому функционировало наше здравоохранение. Дети имели статус таковых только от 0 до 14 лет. Это положение было пересмотрено и приведено в соответствие с позициями глобального этического законодательного акта, а именно Международной Конвенции защиты прав ребенка. Отныне к детям относятся человеческие индивидуумы в возрасте от рождения до 18 лет. Это уже, естественно, более точная граница. Она включает в себя и подростковый период. Вместе с тем в сознании большинства людей завершение периода детства ассоциируется с достижением физической или половой зрелости. Это неправильно и отражает упрощенную биологизаторскую позицию. Взрослость человека — это нечто значительно большее, чем достижение больших размеров и способности к воспроизводству себе подобных.

Поучительно в этом отношении, что решением Комитета Экспертов ВОЗ от 1977 г. подростковый период отграничивается возрастом от 10 до 20 лет. При этом выделяют два подпериода: от 10 до 15 лет — *собственно пубертатный период*, когда идут интенсивные процессы полового созревания. Второе пятилетие — от 16 до 20 лет — выделяют как *подпериод социального созревания*. В эти годы юноши и девушки могут освоить свои половоспецифические роли, могут выбрать профессию и полностью или частично овладеть ею.

Что же касается возможности достижения такой степени социальной, нравственной зрелости, когда человек сам несет ответственность за себя, за свое поведение, может решать вопросы, касающиеся его собственной судьбы и судьбы его близких, может материально обеспечить себя и своих близких, может принять на себя решение проблем своих сограждан и своей страны, то этот возраст намного выше, чем возраст 21 год. Границы этой степени социализации, очевидно, должны обсуждаться в классификациях зрелого и пожилого возрастных периодов.

Не менее важна и начальная граница. Нуль, т. е. момент рождения, точнее, момент пережатия пуповины и начало постнатальной жизни, может относиться к разным уровням биологической зрелости. И здесь возникает ряд очень принципиальных практических аспектов этой, казалось бы, философской проблемы. Действительно, по правилам, принятым Всемирной организацией здравоохранения, и правилам, которые приняты сегодня в России, мы обязаны считать человеком, ребенком соответственно каждый продукт зачатия (плохой, но получивший право на существование термин), который родился с массой тела 500 г и выше, т. е. это примерно 22 нед беременности. Естественно, что никто не может провести четкую формальную границу между возрастом плода и возрастом становления человека на внутриутробном этапе, будь это 1, 2, 18 или 20 нед гестации. Если рассматривать возраст человека как возраст его биологической жизни, начавшейся во внутриутробном периоде, то и отсчет срока этой жизни мы можем проводить как отсчет

срока гестации, или периода, начавшегося с момента оплодотворения его родительской яйцеклетки. Такое определение возраста чрезвычайно важно и в акушерстве, и в педиатрии, особенно при выхаживании детей маловесных или недоношенных по срокам. В этих случаях говорят либо о *гестационном* возрасте, или, чаще, о *постконцепционном* возрасте. Для прослеживания роста и развития детей, родившихся с малой массой тела, или недоношенных детей, принято суммировать возраст гестационный и хронологический, выражая тот и другой в неделях. Такой суммарный возраст называют также *постконцепционным*. Многие характеристики зрелости и функциональных возможностей ребенка, родившегося с малой массой тела, лучше всего коррелируют именно с *постконцепционным* возрастом. Постконцепционный, или гестационный, возраст является одной из форм выражения календарного возраста. Было бы вполне справедливо возраст любого ребенка или взрослого, даже пожилого, человека определять через сумму прожитого срока, как до момента рождения, так и после него. Эти 10 лунных месяцев, или 40 нед, по яркости и критичности происходивших биологических событий, по значимости влияния на последующую физическую, а возможно, и духовную, психологическую структуру личности не могут быть вычеркнуты из медицинской или человеческой биографии ребенка или взрослого. Соответственно, и единственно нравственное отношение к внутриутробному плоду предполагает распространение на него всех форм защиты детей и взрослых после рождения, всех форм уважения и признания его достоинства и личности.

ПЕРИОДЫ ДЕТСТВА

Поскольку ребенок постоянно растет, развивается и на каждом возрастном этапе своей жизни предстает в особом морфологическом, физиологическом и психологическом качестве, возникает определенная потребность выделить в процессе онтогенеза человека ряд периодов, или этапов, развития. Среди этапов, или эпох, онтогенеза самыми противопоставленными, или наиболее отличающимися, являются три: подготовительный этап, внутриутробное развитие и постнатальное, или собственно детство.

В понятие *подготовительного этапа* входят: самый отдаленный от зачатия генеалогический период формирования наследственного набора генов у предков родителей, охрана репродуктивного здоровья и здоровья в целом биологических родителей ребенка и период предконцепционный, самый близкий к возникновению беременности. В практике первичной профилактики этот период исключительно значим. Определенные и принятые меры предупреждения генетического, инфекционного, алиментарного риска для будущего плода и новорожденного — все это предоставляет огромные возможности активного управления его здоровьем.

Внутриутробный период характеризуется в первую очередь морфогенезом, который воплощает в себе органогенез различных систем организма и

проявляется очень резкими и значительными изменениями формы и строения органов при чрезвычайно интенсивном и дифференцированном росте.

Постнатальный этап, или собственно детство, характеризуется продолжающимся ростом, дифференцировкой и совершенствованием функций отдельных органов и систем организма в целом, их интеграцией и взаимообусловленностью функционального состояния, применительно к усложняющейся роли в семье и обществе.

Естественно, что такое простое деление индивидуальной жизни мало может способствовать совершенствованию каких бы то ни было организационных или технологических подходов или претендовать на оригинальность научной концепции. Необходимо более дробное разделение каждого из этих этапов. Среди многочисленных классификаций возрастных периодов развития человека в педиатрии, наиболее распространенной и проверенной временем и практикой является классификация Н. П. Гундобина. Ниже она приводится в несколько модифицированной форме.

А. Подготовительный этап:

- 1) период формирования наследственности;
- 2) формирование соматического и репродуктивного здоровья биологических родителей;
- 3) предконцепционный период.

Б. Внутритробный этап:

- 1) фаза эмбрионального развития (2–3-й месяц);
- 2) фаза плацентарного развития (с 3-го месяца до рождения).

В. Внеутробный этап:

- 1) период новорожденности (до 4 нед);
- 2) период грудного возраста (с 4 нед до 12 мес);
- 3) дошкольный (старший ясельный) период (от 1 года до 3 лет);
- 4) дошкольный период (с 3 до 6 лет);
- 5) младший школьный период (с 7 до 11 лет);
- 6) старший школьный период (с 12 до 17–18 лет).

В приведенной схеме периодов детства начало отсчета отнесено глубоко назад в историю рода и человечества или всю историю накопления генофонда, представленного в гаметах. Практическое значение здесь приобретает сумма данных, характеризующих вероятность возникновения наследственных заболеваний.

Подготовительный этап. *Нарушения гаметогенеза* включают в себя спорадические или наследственные изменения типа мутаций. Именно на этом этапе могут быть скрыты истоки наследственных аномалий. Их необходимо искать современными молекулярно-генетическими методами исследования в процессе планирования зачатия ребенка. К подготовительному этапу отнесено также формирование родительских гамет, отражающее свойственный родителям фенотип развития и здоровья, связанный с ненаследственными поражениями гамет (аномалии сперматозоидов или перезревание половых клеток). *Гаметопатии* могут быть причиной половой стерильности, спонтанных аборт, врожденных пороков и наследственных заболеваний. До 12% супружеских пар бесплодны. Врожденные и наследственные заболева-

ния диагностируются у 3% детей сразу при их рождении, а еще у 2% — в течение последующих лет жизни. Примерно 15% беременностей заканчиваются выкидышами, причем каждый третий выкидыш ассоциирован с хромосомными aberrациями плода.

Выделение *3-го периода* в подготовительном этапе может быть несколько искусственным, но продиктовано соображениями практического и организационного характера. При желании семьи иметь ребенка и получить медицинскую поддержку этого решения трудно обсуждать все, в сущности, пожизненные аспекты полового воспитания, гигиены, питания и образа жизни, чаще речь идет о комплексе советов и мер по непосредственной подготовке к зачатию, т. е. в достаточно близком периоде времени. Этот период может составлять 2–4 мес перед зачатием в зависимости от состояния здоровья будущих родителей. Основная задача медицинской подготовки — лечение хронических инфекционных заболеваний, прежде всего мочевой и половой систем, нормализация как рациона питания, так и состояния питания женщины и мужчины, повышение уровня знаний по медико-гигиенической и психологической поддержке при беременности. Статистика течения беременности с отклонениями, осложненных и преждевременных родов, рождения маловесных детей, врожденных аномалий развития и детской смертности свидетельствует о высоком уровне значимости хронических инфекций и нарушений питания женщины, в том числе исходных к моменту зачатия. *Предконцепционный период* — время возможной коррекции перечисленных факторов риска.

Внутриутробный этап от момента зачатия до рождения продолжается в среднем 270 дней, но на практике расчет обычно ведут на 280 дней (10 лунных месяцев), начиная счет с первого дня последней менструации у женщины. Срочными родами считаются роды, происходящие на 37–41-й неделе беременности, преждевременными — ранее 37-й недели и запоздалыми — при сроке 42 нед и более.

Принято выделять несколько периодов внутриутробного развития.

1. *Терминальный, или собственно зародышевый, период* начинается от момента оплодотворения яйцеклетки и заканчивается имплантацией образовавшегося бластоцита в слизистую оболочку матки. Его продолжительность — 1 нед.

2. *Период имплантации* продолжается около 40 ч, т. е. примерно 2 сут.

Эти два периода иногда объединяют, так как медико-биологическое значение их велико. В это время 50–70% оплодотворенных яйцеклеток не развиваются, а тератогенные факторы, особенно относящиеся к группе сильных, вызывают патологические изменения, несовместимые с выживанием зародыша (аплазия и гипоплазия), или формируют тяжелые пороки развития вследствие хромосомных aberrаций или мутантных генов.

3. *Эмбриональный период* длится 5–6 нед. Питание зародыша происходит из зародышевого мешка. Важнейшей его особенностью является закладка и органогенез почти всех внутренних органов будущего ребенка. Поэтому воздействие тератогенных факторов (экзогенных и эндогенных) вызывает эмбриопатии, которые представляют собой наиболее грубые анатомические и

диспластические пороки развития. *Возраст плода или срок беременности от 3 до 7 нед принято считать критическим периодом развития.*

4. *Неофетальный, или эмбриофетальный, период* продолжается 2 нед. В это время формируется плацента, что совпадает с окончанием формирования большинства внутренних органов, кроме центральной нервной и эндокринной систем. Этот период имеет большое значение, так как правильное формирование плаценты, а следовательно, и плацентарного кровообращения определяет дальнейшую интенсивность роста плода.

5. *Фетальный период* продолжается от 9 нед до рождения. Он характеризуется тем, что развитие плода обеспечивается гемотрофным питанием. В фетальном периоде целесообразно выделить 2 подпериода: ранний и поздний.

Ранний фетальный подпериод (от начала 9-й недели до конца 28-й недели) характеризуется интенсивным ростом и тканевой дифференцировкой органов плода. Воздействие неблагоприятных факторов обычно уже не приводит к формированию пороков строения, но может проявляться задержкой роста и дифференцировки (гипоплазией) органов или нарушением дифференцировки тканей (дисплазией). Поскольку иммунитет только начинает формироваться, то ответ на инфекцию выражается соединительнотканными пролиферативными реакциями, приводящими к циррозам и фиброзам. Однако возможно и рождение незрелого, недоношенного ребенка. Совокупность изменений плода, возникающих в этом периоде, называется общим термином — ранние фетопатии.

Поздний фетальный подпериод начинается после 28-й недели беременности и длится до начала родов, т. е. до отхождения околоплодных вод. Поражения плода в этом периоде уже не влияют на процессы формирования органов и дифференцировки тканей, но могут вызвать преждевременное прекращение беременности с рождением маловесного и функционально незрелого ребенка. При сохранении беременности возможны недостаточность питания плода (внутриутробная гипотрофия) или общее недоразвитие, т. е. недостаточная масса и длина тела новорожденного. Особенностью повреждающего действия инфекции в этом периоде является совершенно определенная специфичность повреждения, т. е. возникновение уже настоящего инфекционного процесса с морфологическими и клиническими признаками заболевания, характерного для данного возбудителя. Наконец, поздний фетальный период обеспечивает процессы депонирования многих компонентов питания, которые не могут быть в достаточном количестве введены ребенку с материнским молоком. Депонированные соли кальция, железа, меди и витамина В₁₂ в течение нескольких месяцев поддерживают баланс питания грудного ребенка. Кроме того, в последние 10–12 нед беременности достигается высокая степень зрелости и защиты функций жизненно важных органов плода от возможных нарушений оксигенации и травм в родах, а накопленные при трансплацентарной передаче иммуноглобулины матери обеспечивают высокий уровень пассивного иммунитета. В последние недели беременности осуществляется также созревание сурфактанта, обеспечивающего нормальную функцию легких и эпителиальных выстилок органов дыхания

и пищеварения. Поэтому рождение ребенка даже с относительно малой степенью недоношенности очень существенно сказывается на его адаптационных возможностях и риске возникновения самых различных заболеваний.

Поздний фетальный подпериод переходит в интранатальный этап, который исчисляется от времени появления регулярных родовых схваток до момента перевязки (перезатяг) пуповины (обычно от 2 до 18 ч). В это время возможно возникновение травм центральной и периферической нервной системы, что создает непосредственную угрозу жизни. Кроме того, возможны тяжелые нарушения пуповинного кровообращения или дыхания. Родовые травмы нередко возникают вследствие несоответствия размеров головки плода и родовых путей матери, неправильного положения плода (поперечное, косое, ягодичное предлежание), что требует акушерской помощи. В целом ряде случаев риск естественного родоразрешения заставляет акушеров прибегать к извлечению плода путем кесарева сечения. Характеризуя внутриутробное развитие в целом, следует отметить, что наряду с органогенезом этот этап отличается исключительно быстрым ростом и накоплением клеточной массы.

За 10 лунных месяцев превращения оплодотворенной яйцеклетки в сформированный плод его масса увеличивается в тысячи раз. Расчеты показывают, что если бы с такой интенсивностью продолжалось накопление массы тела и после рождения, то масса тела взрослого человека в несколько раз превысила бы массу Земли. За время беременности длина плода увеличивается приблизительно в 5000 раз. Условия созревания и развития имеют исключительное значение, так как питание интенсивно развивающегося организма происходит за счет матери. В это время развивающийся эмбрион и плод очень чувствительны к неблагоприятным (тератогенным) факторам, могущим вызвать гибель (аборт, мертворождение) или пороки развития, от тяжелых, несовместимых с жизнью, до легких аномалий, а также функциональные нарушения, проявляющиеся либо сразу после рождения, или в дальнейшем, спустя годы и десятилетия.

Тератогенные факторы можно с большой степенью условности разделить на 3 группы:

- 1) экзогенные:
 - а) инфекционные (вирусные);
 - б) токсические;
 - в) нутритивно-дефицитные;
 - г) сочетания токсических факторов с пищевыми дефицитами;
- 2) генетические;
- 3) сочетания экзогенных с генетическими.

К экзогенным тератогенным факторам относятся:

- ионизирующая радиация, которая может вызывать гибель клеток или мутации генов;

- ряд вирусных инфекций (краснуха, в меньшей степени грипп, энтеровирусная инфекция, вирусный гепатит, цитомегалия, герпетическая инфекция и др.);
- фармакологические препараты (цитостатики, стероиды, салицилаты в больших дозах и др.);
- некоторые промышленные и сельскохозяйственные ядовитые вещества, особенно содержащие ртуть, свинец, кадмий и др.;
- металлы, хозяйственные яды (пестициды, гербициды, например, препарат ДДТ).

В последние десятилетия выявилась весьма существенная тератогенная роль широкого круга пищевых дефицитов у беременной женщины и особенно недостаточности фолиевой кислоты, цинка, меди и других эссенциальных нутриентов. Несбалансированное питание женщины уже к моменту зачатия играет роль в таком тератогенезе. При этом опять доказано участие генетических механизмов — многие гены развития начинают экспрессироваться только при наличии определенных нутриентов. Нормализация питания может предотвращать появление и тех пороков развития плода и новорожденного, которые ранее считались безусловно генетически детерминированными. Сочетания пищевых дефицитов с поступлением токсикантов является вполне закономерным, так как многие токсиканты, особенно тяжелые металлы, занимают метаболические ниши, не заполненные естественными нутриентами.

К генетическим тератогенным факторам относятся мутантные гены, вызывающие пороки развития с доминантным или рецессивным типом наследования. Примером могут служить семейные случаи расщелины верхней губы, поли- и синдактилии, а также хромосомные aberrации (числовые и структурные). Если имеются aberrации, то возникающие пороки развития чаще несовместимы с жизнью (60% спонтанных аборт до 3 мес сопровождаются хромосомной aberrацией). Только относительно небольшое число детей (например, с болезнью Дауна и др.), имеющих хромосомные aberrации, жизнеспособны. Сочетанные тератогенные факторы складываются из этих двух групп. Для формирования тех или иных пороков развития имеют значение сроки воздействия тератогенов на формирующиеся органы и системы плода (рис. 3.1, 3.2).

После перерезки пуповины начинается второй этап — **внутриутробный**, или **собственно детство**.

Собственно детство начинается с **неонатального периода**, или **периода новорожденности**, который, в свою очередь, может быть разделен на ранний и поздний.

Ранний неонатальный период — от момента перевязки пуповины до окончания 7-х суток жизни (всего 168 ч). Этот период — самый ответственный для адаптации ребенка к внеутробному существованию. Наиболее существенными физиологическими изменениями при переходе от внутриутробной жизни к внеутробной являются начало легочного дыхания и функционирования малого круга кровообращения с перекрытием путей внутриутробной

Периоды внутриутробного развития

Зародышевый 7 дней

Имплантации 48 ч

Эмбриональный 2 мес
Неофетальный 2 недФетальный 5 мес
(плацентарный)

Период рождения

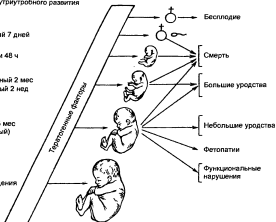


Рис. 3.1. Влияние тератогенных факторов на плод

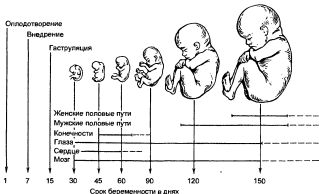


Рис. 3.2. Наиболее опасные сроки формирования пороков развития различных систем плода.

Сплошная линия — наибольшая вероятность уродства; пунктирная — меньшая вероятность уродства

гемодинамики (артериального протока и овального отверстия) и возрастом кровотока в сосудах легких и головного мозга, а также изменение энергетического обмена и терморегуляции. С этого момента начинается энтеральное питание ребенка. В периоде новорожденности все функции организма находятся в состоянии неустойчивого равновесия, адаптационные механизмы легко нарушаются, что существенно отражается на общем состоянии новорожденного и даже его выживании. В раннем неонатальном периоде возникает комплекс проявлений так называемого гормонального кризиса новорожденных, связанного с нарушением взаимоотношений между эндокринным аппаратом матери и ребенка, а также родовым стрессом.

В первые дни после родов, как ни в каком другом периоде жизни, важно интенсивное и квалифицированное наблюдение медперсонала и создание специальных условий, обеспечивающих адаптацию и выживание ребенка. К состояниям, отражающим адаптацию ребенка к новым условиям, относятся физиологический катар кожи, физиологическая желтуха, физиологическое уменьшение массы тела, мочекишечный инфаркт, половой криз.

Заболевания раннего неонатального периода могут быть обусловлены прежде всего расстройствами, возникшими в более ранние периоды развития, т. е. внутриутробно или в процессе родов. В этом периоде, как правило, выявляются различные аномалии развития, фетопатии, наследственные заболевания, а также болезни, обусловленные антигенной несовместимостью матери и плода (гемолитическая болезнь новорожденных при Rh- или ABO-несовместимости и др.). К этому же периоду относятся проявления родовой травмы, перенесенной в родах асфиксии, внутриутробного инфицирования или инфицирования в родах, аспирации. Наконец, в первые дни жизни ребенка часто возникают гнойно-септические заболевания, пиодермии, некоторые тяжелые бактериальные и вирусные поражения кишечника и дыхательных путей. Легкость инфицирования вызвана незрелостью первой линии защиты организма, обусловленной отсутствием у новорожденных секреторных иммуноглобулинов А, низким содержанием антител, относящихся к классу иммуноглобулинов М (особенно по отношению к грамотрицательным микроорганизмам). Большое значение имеет возникновение так называемого синдрома дыхательных расстройств, имеющего в основе незрелость легочной ткани, сопровождающуюся гипертензией в малом круге кровообращения. Первые дни жизни являются и своеобразным критическим периодом в налаживании естественного вскармливания как для ребенка, приобретающего первые навыки сосания груди, так и для матери, у которой интенсивно развивается лактация.

В раннем неонатальном периоде должны быть обеспечены асептические условия для максимальной защиты ребенка от инфицирования, оптимальная температура окружающей среды (вследствие неустойчивой терморегуляции ребенка), а также тесный контакт новорожденного с матерью, их взаимное общение и привыкание друг к другу.

Поздний фетальный, интранатальный и ранний неонатальный периоды принято объединять под общим названием **перинатальный период** (с 28-й недели внутриутробного развития до 7-го дня жизни). Это связано с особой

важностью и спецификой средств и методов охраны здоровья плода и новорожденного, а также с ведущей ролью взаимоотношений матери, плода и ребенка в обеспечении их нормального развития. Число детей, умирающих в перинатальном периоде, примерно равно числу смертельных случаев в течение первых 40 лет жизни, поэтому борьба за максимальное сохранение жизни и здоровья детей в перинатальном периоде является залогом снижения общего уровня смертности.

Поздний неонатальный подпериод охватывает 21 день (с 8-го по 28-й день жизни). Здоровый новорожденный в эти сроки уже находится дома и поступает под наблюдение участкового педиатра и медсестры детской поликлиники. В этот период различные неблагоприятные моменты также легко вызывают отклонения в развитии, что проявляется в первую очередь задержкой нарастания массы тела. Резистентность организма ребенка низкая, а полной адаптации к внеутробной жизни еще не произошло. Поэтому в этом периоде очень важно систематическое наблюдение врача и медсестры, что осуществляется в виде патронажа на дому. Во время патронажа ведется наблюдение за состоянием лактации у матери и активностью сосания молока ребенком, контролируются прибавки массы тела. Мать и других членов семьи обучают приемам ухода и кормления, соблюдению необходимого режима. Наблюдение должно быть достаточно интенсивным и потому, что в позднем неонатальном подпериоде могут выявиться многие заболевания и состояния, связанные с нарушением развития во внутриутробном, интранатальном и раннем неонатальном периодах. Это прежде всего инфекции, в том числе вялотекущие внутриутробные и приобретенные. Именно в этом возрасте часто возникают клинические проявления пупочного сепсиса. Наиболее важным критерием благополучия ребенка служит оценка динамики массы тела, нервно-психического развития, состояния сна.

Важнейшей характеристикой этого этапа являются интенсивное развитие анализаторов, прежде всего зрительного, начало развития координации движений, образование условных рефлексов, возникновение эмоционального, зрительного и тактильного контакта с матерью. В возрасте около 3 нед многие дети начинают отвечать на общение улыбкой и мимикой радости. Этот первый эмоциональный радостный контакт многие считают началом собственно психической жизни ребенка.

После периода новорожденности наступает *грудной возраст*, который длится от 29-го дня жизни до 1 года. Само название подчеркивает, что в этот период контакт матери с ребенком наиболее тесен. Мать кормит своего ребенка. Основные процессы адаптации к внеутробной жизни уже завершены, механизм грудного вскармливания достаточно сформирован и происходит очень интенсивное физическое, нервно-психическое, моторное, интеллектуальное развитие ребенка. Максимальный темп физического развития в постнатальном этапе приходится на 2–4-й месяц жизни. В течение всего грудного возраста длина тела ребенка увеличивается на 50%, а масса тела — втрое. Такой темп роста обеспечивается высоким обменом веществ с преобладанием анаболических процессов. Относительная энергетическая потребность детей этого возраста в 3 раза превышает таковую взрослого человека.

Чтобы обеспечить такую потребность, ребенок нуждается в значительно большем количестве пищи на 1 кг массы тела. Если бы такая потребность (в пересчете на 1 кг массы тела) сохранилась у взрослого, то человек должен был бы получать 10—12 л пищи ежедневно. В то же время в функциональном отношении органы пищеварения еще недостаточно зрелые, что и объясняет нередкие желудочно-кишечные заболевания грудных детей. Разительно совершенствуются моторные функции — от полной двигательной беспомощности новорожденного до самостоятельной ходьбы и манипуляции с игрушками к годовалому возрасту.

В этот период вместе с тем возникает и целый ряд проблем по обеспечению оптимального развития и предупреждению заболеваний ребенка. Это прежде всего проблема рационального вскармливания, так как полноценная лактация в течение длительного времени редко протекает без принятия специальных мер. Неадекватность питания в этом возрасте может быть причиной задержки физического, нервно-психического и интеллектуального развития. Особенно чувствительны к пищевому обеспечению костная ткань и система крови. Высокая интенсивность обмена веществ объясняет нередкие его нарушения, что проявляется возникновением рахита, железодефицитной анемии и др. Кроме того, проницаемость слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта объясняет легкое проникновение в кровь пищевых аллергенов. Эта пищевая сенситбилизация часто клинически проявляется аллергодерматозами.

Грудной ребенок после 2—3 мес теряет пассивный иммунитет, передаваемый ему трансплацентарно матерью, а формирование собственных систем иммунитета происходит сравнительно медленно, в результате этого заболеваемость детей грудного возраста довольно высока. Анатомо-физиологические особенности органов дыхания (узость дыхательных путей, незрелость аденоидов и др.) у грудных детей часто способствуют возникновению бронхитов и пневмоний, течение которых отличается особой тяжестью. В то же время, несмотря на низкую их резистентность, отсутствие контакта с другими детьми объясняет относительно редкую заболеваемость каплевыми и вирусными детскими инфекциями. Для предупреждения заболеваний имеет значение индивидуальное домашнее воспитание детей этого возраста и разностороннее использование средств и методов закаливания. Сюда относятся массаж, гимнастика и водные процедуры, проводимые по специально разработанным схемам. Самым мощным средством закаливания является обучение грудного ребенка плаванию. *В результате постоянного контакта грудного ребенка с взрослыми в виде словесного общения происходит его нервно-психическое развитие.*

Нарушения развития, выявляемые при осмотре ребенка, являются наиболее частыми признаками возникновения заболеваний. В грудном возрасте интенсивно проводят профилактические вакцинации. Контроль за подготовкой ребенка к вакцинации и ее проведением также является ответственной задачей педиатра.

Предшкольный (старший ясельный) период характеризуется некоторым снижением темпов физического развития детей, большей степенью зрелости

основных физиологических систем. Мышечная масса в этот период интенсивно увеличивается. К концу 2-го года завершается прорезывание молочных зубов. Идет интенсивное формирование лимфоидной ткани носоглотки (миндалины, аденоиды) с часто возникающей гиперплазией. Возникает типичный морфологический тип — тип маленького ребенка со свойственной ему картиной пропорций тела, крутым цилиндрическим туловищем и конечностями, округлыми очертаниями лица и неглубоким его рельефом. Двигательные возможности расширяются крайне стремительно, от ходьбы до бега, лазания и прыжков. Двигательная активность — опромная, а контроль за адекватностью движений и поступков — минимальный, отсюда — резко возрастающая опасность травматизации. В познании окружающего мира участвуют всевозможные анализаторы, в том числе и рецепторный аппарат полости рта (мелкие предметы берут в рот), поэтому высока частота аспирации инородных тел и случайных отравлений.

Из заболеваний чаще всего наблюдаются острые респираторные инфекции, что объясняется значительным расширением контакта с другими детьми на фоне незавершенного формирования иммунитета. Особенностью этого же периода является формирование большей части аллергических болезней, в том числе бронхиальной астмы. Это возраст быстрого совершенствования речи. Многие дети к концу 3-го года говорят длинными фразами, с хорошим грамматическим управлением, аргументированно рассуждают. С 3 лет ребенок начинает говорить «Я», в то время как до этого он говорил от третьего лица. Это период так называемого *первого упрямства*. Эмоциональная жизнь ребенка дошкольного периода достигает наивысшей степени проявлений. Отрицательные эмоции могут носить характер истерических бурь, доходить до аффективных припадков. Возникают проявления капризности, застенчивости, удивления, страха. Это *период обучения навыкам трудовой деятельности*, осуществляемой через игру. Четко определяются индивидуальные черты характера и поведения. Педагоги иногда говорят, что это период упущенных возможностей, имея в виду неправильные приемы воспитания. Поэтому воспитание постепенно становится главным элементом ухода за детьми.

Дошкольный период (от 3 до 7 лет) является периодом, когда дети посещают детский сад. Для этого этапа характерно первое физиологическое вытяжение. Нарастание массы тела несколько замедляется, отчетливо увеличивается длина конечностей, углубляется рельеф лица. Постепенно выпадают молочные зубы, и начинается рост постоянных зубов. Происходит дифференцировка строения различных внутренних органов. Иммунная защита уже достигает известной зрелости. В этот период интенсивно развивается интеллект, значительно усложняется игровая деятельность. К 5 годам дети уже свободно говорят на родном языке, правильно употребляя склонение и спряжение. Значительно улучшается память. Игры приобретают абстрактный характер. Совершенствуются тонкие координированные движения, что хорошо видно по развитию навыков рисования. Начинают проявляться различия в поведении мальчиков и девочек, активно формируются индивидуальные интересы и увлечения. У девочек в игре появляется заботливость, а у

мальчиков — подвижность и сила. Возникают сложные взаимоотношения с разными детьми и взрослыми, формируется самолюбие. Эмоциональные проявления становятся напымного сдержаннее.

Из заболеваний на первом месте по частоте стоят инфекционные, что объясняется широким контактом детей, а также болезни органов дыхания. Однако заболевания у детей этого периода имеют, как правило, доброкачественное течение. Основной причиной смерти в этом периоде являются травмы.

В младшем школьном возрасте (7—11 лет) происходит замена молочных зубов на постоянные. Начинается четкий половой диморфизм физического развития. Имеются различия между мальчиками и девочками как по типу роста и созревания, так и по формированию половоспецифического телосложения. Быстро развиваются сложнейшие координационные движения мелких мышц, благодаря чему возможно письмо. Улучшается память, повышается интеллект. Обучение в школе дисциплинирует детей, стимулирует их самостоятельность и волевые качества, расширяет круг интересов. Дети начинают жить интересами коллектива. Вместе с тем ребенок теперь гораздо меньшее время проводит на воздухе, часто нарушается режим питания, возрастают нагрузки на нервную систему и психику. В этом возрасте число обращений за врачебной помощью минимально, но в результате специальных врачебных осмотров выявляются дети с изменениями зрения, нарушениями осанки, кариесом зубов. Остается высокой частота инфекционных заболеваний, а также желудочно-кишечных, сердечных и аллергических болезней. Существенно увеличивается число детей с избыточным питанием (тучностью и ожирением). Основной причиной смерти детей являются травмы.

Старший школьный возраст (с 12 до 17—18 лет) иногда называют отрочеством. Он характеризуется резким изменением функции эндокринных желез. Для девочек — это период бурного полового созревания, для юношей — его начало. Возникает препубертатный ростовой скачок со свойственной ему некоторой дисгармоничностью и развитием черт, характерных для пола. Это самый трудный период психологического развития, формирования воли, сознательности, гражданственности, нравственности. Нередко — это драматичный пересмотр всей системы жизненных ценностей, отношения к себе, к родителям, сверстникам и обществу в целом. Здесь — и крайние суждения, и крайние поступки, стремление к самоутверждению и конфликтам. Здоровье старших школьников также ставит перед врачами определенные проблемы. Для этого возраста характерны нарушения физического и полового развития, неустойчивость вегетативной регуляции с возникновением иногда тяжело переносимых расстройств сосудистого тонуса. У девушек может нарушаться и терморегуляция. Широко также распространены расстройства питания (тучность) и заболевания желудочно-кишечного тракта (гастриты, дуодениты, язвенная болезнь).

Академией педагогических наук была предложена несколько иная классификация календарных возрастных периодов. Главным ее достоинством было разделение возрастных периодов для мальчиков и девочек.

Классификация календарных возрастных периодов

Период новорожденности — до 10 дней.

Грудной возраст — до 1 года.

Раннее детство — до 4 лет.

Первое детство — до 8 лет.

Второе детство:

для мальчиков — 13 лет;

для девочек — 12 лет.

Подростковый возраст:

для юношей — 17 лет;

для девушек — 16 лет.

Юношеский возраст:

для юношей — 22 года;

для девушек — 21 год.

БИОЛОГИЧЕСКИЙ ВОЗРАСТ

У каждого ребенка имеется индивидуальный темп биологического развития, и его биологический возраст может в определенной степени отличаться от возраста его сверстников по свидетельству о рождении. Речь идет об индивидуальных биологических часах организма, имеющих своеобразие по скорости хода. Это настолько важная индивидуальная характеристика, что даже такие мощнейшие внешние синхронизаторы, как Солнце, Луна, смена времен года, смена дня и ночи, неспособны ее нейтрализовать и подчинить общему ритму течения времени. Многие показатели функциональных возможностей организма, систем его реактивности коррелируют прежде всего с биологическим возрастом, но не с календарным. Особенности биологического возраста ребенка имеют значение для принятия индивидуального режима жизни, охраны здоровья, использования разных подходов к его воспитанию и обучению. Трудно посадить за одну парту и предъявить одинаковые требования к двум друзьям 6-летнего возраста (по календарю), если биологический возраст одного из них равен 4, а второго — 8 годам. А это сплошь и рядом встречается в наших школах.

Поэтому в биологии детства предпринимались и предпринимаются попытки классификации периодов детского возраста не по календарным срокам жизни, а по сущностным биологическим чертам зрелости. Опубликованы периодизации проф. И. А. Аршавского и Г. Гримма.

Классификация И. А. Аршавского для постнатального периода жизни

1. *Неснатальный этап развития* — от рождения до окончания вскармливания молочным молоком.
2. *Период лактотрофного питания* — до введения густого прикорма.
3. *Период сочетания молочного питания и прикорма* — до реализации позы стояния.

4. *Преддошкольный возраст* — освоение локомоторных актов. Формирование ходьбы и бега.
5. *Дошкольный возраст* — до появления первых постоянных зубов.
6. *Младший школьный* — до первых признаков полового созревания.
7. *Старший школьный* — до завершения полового созревания.

Интересным моментом классификации является подчеркивание связи биологии развития с типом питания. При этом не всегда ассоциация определяется степенью зрелости ребенка. Она может быть создана произвольно. Имеется и явная тенденция к определению сущности периода, а не критериев для его выделения.

Классификация Г. Гримма

1. *Период новорожденности* — до заживления пупочной ранки.
2. *Грудной возраст* — до появления первого молочного зуба.
3. *Ясельный возраст* — до овладения ходьбой.
4. *Дошкольный возраст* — до появления первого постоянного зуба или окончания первого выпягивания.
5. *Младший школьный возраст* — до первого признака начавшегося полового созревания.
6. *Старший школьный возраст* — до завершения полового созревания.
7. *Период юношества или девичества* — до достижения оптимальной работоспособности.

Эта классификация гораздо больше ориентирована на разграничительные критерии биологических возрастных периодов. Недостатком является относительная грубость деления с излишне крупными возрастными блоками.

Вариантом биологической периодизации может быть и такой:

1. *Преднеонатальный период* (для недоношенных или маловесных) — до массы тела 2500 г и формирования устойчивых глотательного и сосательного рефлексов.
2. *Неонатальный период* — до снятия физиологического гипертонуса сгибателей верхних конечностей.
3. *Ранний грудной возраст* — до полного снятия физиологического гипертонуса сгибателей конечностей.
4. *Поздний грудной возраст* — до ходьбы без опоры и поддержки.
5. *Ясельный возраст* — до полного прорезывания молочных зубов.
6. *Преддошкольный* — до явных признаков второго периода молочного прикуса (диаствы — тремы).
7. *Дошкольный возраст* — до формирования положительного филиппинского теста.
8. *Младший школьный возраст, или предпубертатный*, — до появления вторичных признаков полового созревания.
9. *Пубертатный первый* (I—II стадия созревания по J. Tanner).
10. *Пубертатный второй* (III—IV стадия созревания по J. Tanner).
11. *Пубертатный третий* (V стадия созревания по J. Tanner).
12. *Возраст зрелости* — от завершения поперечного роста (по данным измерения бирахитерного и биакромиального расстояний).

Для определения биологического возраста ребенка используют оценку развития таких признаков, которые отражают новые качественные знаки в течение процесса биологического созревания или имеют высокую степень корреляции с биологическим созреванием. Простейшими маркерами биологического возраста у детей подросткового периода могут быть признаки или стадии полового созревания. У детей раннего возраста о биологическом возрасте можно судить по развитию и исчезновению основных рефлексов новорожденных, формированию двигательных навыков, появлению молочных зубов. В дошкольном возрасте важным признаком зрелости является появление постоянных зубов. В специальных исследованиях биологический возраст определяется рентгенологически, по числу имеющихся точек и ядер окостенения. Неправильно полагать, что именно костный возраст является отражением истинного биологического возраста детского организма. Это — возраст костной системы, зависящий от сочетания факторов или условий развития опорно-двигательного аппарата. Остальные физиологические системы могут развиваться в ином темпе и иметь другие возрастные характеристики.

Удобными ориентирами для прослеживания биологического возраста могут быть эволюция гемоглобинов периферической крови, цитометрическая формула лимфоцитов, становление α -ритма электроэнцефалограммы и т. д. Все антропометрические, физиологические, метаболические, иммунологические признаки здорового ребенка, имеющие четкую и достаточно яркую возрастную динамику или функциональную эволюцию, могут быть использованы для суждения о биологическом возрасте относительно возраста календарного. Для этого необходимо иметь таблицы возрастных распределений этих признаков, желательно представленных в центильной или непараметрической форме. Биологический возраст обследуемого по данной системе (костной, сердечно-сосудистой, системе крови, функции канальцевого аппарата почки и т. д.) наиболее вероятно будет соответствовать тому календарному возрастному периоду, когда полученная количественная или размерная характеристика органа (функции) попадает в интервал между 25-м и 75-м центилями распределения. Это указывает на наиболее типичные характеристики или свойства, присущие 50% здоровых детей возрастнo-половой группы. При отсутствии таблиц распределений о биологическом возрасте можно ориентировочно судить на основании максимальной приближенности выбранной количественной характеристики к одной из средних возрастных величин (средняя арифметическая, медиана или мода).

О биологическом возрасте ребенка можно с уверенностью говорить только в том случае, если по целому ряду признаков зрелости у него выявляются сходные тенденции по величине и направленности. Таким образом, биологический возраст ребенка представляет собой доминирование тех или иных биологических возрастов отдельных тканей, органов и систем организма. Его можно представить в форме наиболее частого возраста или среднего биологического возраста и некоторого описания выявленных колебаний. Это является основанием для суждения о степени гармоничности или дис-

гармоничности роста и созревания ребенка, или, говоря языком теоретической биологии, о степени гетерохронии развития.

Гетерохрония той или иной степени свойственна каждому ребенку, она является неотъемлемым свойством процесса развития. Выраженная дисгармонизация с отставанием развития (ретардация, или брадигенез) одних систем или опережением развития (акселерация, или тахигенез) других создает критические состояния функциональной адаптации и жизнедеятельности с повышенным риском возникновения заболеваний.

Из антропометрических признаков, наиболее тесно коррелирующих с биологическим возрастом, можно указать на массу тела, окружность груди, соотношение верхнего и нижнего сегментов тела. Комплекс признаков, которые могут быть использованы для определения биологического возраста, приводится в главе, посвященной физическому развитию.

Очень информативной и ценной для практики педиатров методикой диагностики биологического возраста является его интегральная оценка по большой совокупности разных и связанных с разными физиологическими системами возрастоспецифичных признаков. Такой подход оправдал себя в перинатологии, когда возникают существенные расхождения между сроками гестации, антропометрическими данными новорожденных и характеристиками их биологической зрелости или возраста. Последнее существенно более значимо для вероятности выживания и сохранности жизненных функций ребенка. Возраст в неделях гестации определяется по сумме баллов по 22 клиническим признакам.

Признаки биологической зрелости
(по L. Dubowitz, V. Dubowitz, 1970)

Признаки	Баллы
1. Ершное подвешивание	
Головка свешивается, спинка дугой, конечности висят прямые	0
Головка свешивается, спинка дугой, конечности висят почти прямые	1
Спинка слегка дугой, конечности слегка согнуты	2
Головка на одной линии с прямым туловищем, конечности согнуты	3
Головка приподнята, спинка прямая, конечности согнуты	4
2. Подтягивание за ручки	
Отставание головки полное	0
Отставание головки частичное	1
Одна линия	2
Головка впереди	3
3. Околососковый кружок молочной железы	
Отсутствует	0
До 0,75 см, гладкий и плоский, края не возвышаются	2
Более 0,75 см, края приподняты	3
4. Прозрачность кожи на животе	
Многочисленные вены и венулы видны отчетливо	0
Вены и венулы вполне различимы	1
Отчетливо видно только несколько крупных сосудов	2
Нечетко видно несколько крупных сосудов	3
Не видны кровеносные сосуды на коже живота	4

Признаки	Баллы
5. Пушок на коже спины	
Нет пушка	0
Обильные, длинные и толстые волосы по всей спине	1
Утонченные волос в нижней части спины	2
Пушок еще есть, но появляются небольшие участки, лишенные пушка	3
Нет на половине площади спины	4
6. Кожные складки стопы	
Складок нет	0
Слабые красные полосы на передней части подошвенной стороны стопы	1
Четкие красные полосы, вдавления менее чем на 1/3 передней части подошвы	2
Вдавления более чем на 1/3 передней части подошвы	3
Глубокие четкие складки более чем на 1/3 передней части подошвы	4
7. Половые губы	
Большие раскрыты, малые выступают наружу	0
Большие почти полностью покрывают малые	1
Большие полностью покрывают малые	2
8. Яички	
Ни одного в мошонке	0
Хотя бы одно в верхней части мошонки	1
Хотя бы одно в нижней части мошонки	2
9. Форма уха	
Ушная раковина плоская, бесформенная, только части ее края загнуты внутрь	0
Часть ушной раковины загнута внутрь	1
Вся верхняя часть слегка загнута внутрь	2
Вся и лено загнута внутрь	3
10. Твердость ушной раковины	
Ушная раковина мягкая, легко перегибается и не возвращается в исходное положение	0
Ушная раковина мягкая, легко перегибается и медленно возвращается в исходное положение	1
Ушная раковина с хрящом по краю, относительно мягкая, после перегибания быстро возвращается в исходное положение	2
Твердая ушная раковина, сразу возвращается в исходное положение	3
11. Молочные железы	
Не пальпируются	0
Менее 0,5 см в диаметре	1
Более 1 см в диаметре	3
12. Квадратное око	
66–80°	0
56–65°	1
36–55°	2
11–35°	3
0–10°	4
13. Косое движение локтя	
До подмышечной линии противоположной стороны	0
Между средней линией тела и подмышечной линией противоположной стороны	1
Около средней линии тела	2
Не доходит до средней линии	3
14. Ответная реакция ноги	
180°	0
90–180°	1
Менее 90°	2

Признаки	Баллы
15. Ответная реакция руки	
180°	0
90–180°	1
Менее 90°	2
16. Отек	
Явный отек кистей и стоп, набухлость (ямочки) над большеберцовой костью	0
Только ямочки над большеберцовой костью	1
Ни отека, ни ямочки	2
17. Подколенный угол	
90°	5
90–100°	4
101–120°	3
121–140°	2
141–170°	1
170°	0
18. Поза	
Полное сгибание рук и ног	4
Ноги согнуты и разведены, руки слегка согнуты в локтях	3
Руки и ноги разогнуты	0
19. Пятка — ухо	
Пупок	4
Около соска	3
Ключица	2
Подбородок	1
Ухо	0
20. Сгибание стопы назад	
0–9°	4
10–20°	3
25–50°	0
55–80°	1
80–90°	2
21. Структура кожи (кисти и стопы)	
Очень тонкая, желатинозная	0
Тонкая и гладкая	1
Гладкая, средней толщины, сыпь или поверхностное шелушение	2
Утолщение, поверхностные трещины и шелушение, особенно на кистях и стопах	3
Пергаментобразная с поверхностными и глубокими трещинами	4
22. Цвет кожи	
Темно-красный	0
Бледно-розовый, относительно равномерный	1
Бледно-розовый, неравномерный	2
Бледность при розовой окраске ушей, губ, ладоней и подошв	3

Оценка по сумме баллов

Сумма баллов	Биологический возраст (недели)	Сумма баллов	Биологический возраст (недели)
0–9	26	40–43	35
10–12	27	44–46	36
13–16	28	47–50	37
17–20	29	51–54	38
21–24	30	55–58	39
25–27	31	59–62	40
28–31	32	63–65	41
32–35	33	66–69	42
36–39	34		

Норма, или соответствие биологического возраста календарному, в определенной степени свидетельствует о благополучии развития и функционирования всех указанных систем. Отставание биологического возраста размеров и пропорций тела может указывать на наличие патологических состояний или неадекватность среды для оптимального развития ребенка.

ВОЗРАСТ СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ

Ребенок созревает не только как представитель определенного биологического вида. Он растет среди людей, постоянно обучаясь взаимодействию с ними, как со старшими, так и со сверстниками, и готовясь к будущей взрослой жизни, которая будет исключительно жизнью члена человеческого общества, т. е. жизнью социальной. Поэтому, кроме процессов роста, развития и биологического созревания, ребенок параллельно проходит сложнейший путь, который можно обозначить термином «социализация». Это все формы общения, взаимодействия, сотрудничества с другими людьми, налаживания отношений взаимопонимания и взаимоуважения, взаимоподдержки и взаимопомощи, совместное решение актуальных задач защиты жизни на Земле и социального прогресса человечества. И все это самое высокое и глобальное имеет свои маленькие истоки, хрупкие корни. Эти корни — первый пристальный взгляд на лицо и в глаза своей матери, первое участие в кормлении, первая улыбка и агуканье.

Социализация представляет собой феномен, не всегда параллельный развитию физического тела и биологическому созреванию. Для социализации нужно накопление опыта общения и взаимодействия, притом опыта не только позитивного, но и негативного, нужен опыт сопереживания, любви, жалости и обязательно опыт деятельности самой разной направленности. Прежде всего — это самообслуживание, потом уже и труд, и созидание, и творчество, и умение защитить себя, соотечественников и просто других людей. Социализация включает в себя принятие и овладение всем культурным и научным наследием родителей и соотечественников, и всей мировой культуры в целом. Социализация не приходит через специальные формы обучения или тренинга, т. е. этого недостаточно. Нужно подкрепление собствен-

ным опытом. Во все века в детстве этот опыт накапливается как из жизни совместно с семьей и другими взрослыми людьми, так и из игры. Игра, детские сказки, детская литература и кино — второй после семьи стимулятор социализации. Следующие места по значимости занимают школа, групповые увлечения и творчество. Среда социализации как часть интегральной среды развития далеко не всегда бывает оптимальной и, соответственно, неоптимальной будет и социализация ребенка, и его последующая судьба в обществе. Процесс социализации должен иметь также свою условную конечную точку или границу полной завершенности. Есть разные предложения по критериям такой завершенности, но общепринятая формулировка пока отсутствует. Конечно, эти критерии должны включать в себя способность принимать ответственные решения, достижение независимого положения в обществе, способность обеспечить семью, воспитывать собственных детей, вносить свой вклад в создание материальных благ и защиту природной среды и т. д. Очевидно, что завершающие этапы социальной зрелости будут отнесены уже на сроки, отодвинутые, по крайней мере, на 15–30 лет от завершения полового созревания или биологической зрелости.

Предпринимаются конкретные попытки создания шкал для диагностики этапов процесса социализации в детском и юношеском возрасте.

В России лучше всего изучена и адаптирована шкала измерения социальной компетенции E. Doll в модификации В. И. Гордеева и соавт. Степень социальной компетентности, или зрелости, оценивают по нескольким направлениям социализации ребенка. Номер признака в приводимой ниже шкале является одновременно и оценочным баллом. Можно использовать оценку по любому из профилей, выявляя при этом наличие дискорреляций в развитии и воспитании.

Шкала социальной компетенции E. Doll в модификации В. И. Гордеева и соавт.
(Санкт-Петербург, 1996)

Компоненты шкалы (оси)

1. SHG (<i>self-help general</i>)	Общее самообслуживание и самоконтроль по безопасности
2. SHE (<i>self-help eating</i>)	Самопомощь при кормлении
3. SHD (<i>self-help dressing</i>)	Самопомощь при одевании
4. SD (<i>self-direction</i>)	Ответственность
5. O (<i>occupation</i>)	Умение распределять свое время
6. C (<i>communication</i>)	Общение
7. L (<i>locomotion</i>)	Самостоятельность при перемещении
8. S (<i>socialisation</i>)	Социализация

1.6. Кричит, смеется

2.1. Удерживает голову в равновесии

3.1. Хапает предметы, находящиеся в пределах досягаемости

4.1. Тянется к знакомым людям

5.1. Переворачивается

6.1. Тянется к близлежащим предметам

7.5. Оставленный без присмотра, сам себе находит занятие

- 8.1. Сидит без поддержки
- 9.1. Подтягиваясь, принимает вертикальное положение
- 10.6. Лепечет, имитирует звуки
- 11.2. Пьет из чашки или стакана при помощи взрослого
- 12.7. Передвигается по полу с места на место
- 13.1. Хватание двумя пальцами (первым и еще каким-либо)
- 14.8. Требуется специального внимания
- 15.1. Стоит один без поддержки
- 16.2. Не обливается (когда ест)
- 17.6. Выполняет простые указания, просьбы, задания или команды
- 18.7. Оставленный без присмотра, ходит по комнате
- 19.5. Оставляет следы карандашом или мелом
- 20.2. Жует пищу
- 21.3. Стыгивает с себя носки
- 22.5. «Преобразует» предметы
- 23.1. Преодолевает простые препятствия или преграды
- 24.5. Находит или приносит (по просьбе) знакомые предметы
- 25.2. Без помощи пьет из чашки или стакана
- 26.1. Больше не нуждается в детской коляске
- 27.8. Играет с другими детьми
- 28.2. Ест ложкой сам
- 29.7. Гуляет по квартире или двору (под присмотром)
- 30.2. Отличает съедобное от несъедобного
- 31.8. Использует названия знакомых предметов
- 32.7. Идет вверх по лестнице самостоятельно
- 33.2. Разворачивает конфету
- 34.6. Говорит короткими предложениями
- 35.1. Просится в туалет
- 36.5. Развивает собственную игровую активность (придумывает игры)
- 37.3. Снимает пальто или платье самостоятельно
- 38.2. Ест вилок сам
- 39.2. Ищет и наливает себе воду, молоко или сок для питья
- 40.3. Сам вытирает руки после мытья
- 41.1. Умеет избегать простых опасностей (машина, чужая собака)
- 42.3. Сам надевает пальто или платье
- 43.5. Сам режет ножницами бумагу
- 44.6. Рассказывает о каких-то событиях или историях
- 45.7. Спускается вниз по лестнице: один шаг — одна ступенька
- 46.8. Играет в общие игры в детском саду с удовольствием
- 47.3. Сам застегивает пуговицы на пальто или платье
- 48.5. Помогает в мелкой работе по дому
- 49.8. Играет представления для других
- 50.3. Без посторонней помощи моет руки
- 51.1. Сам садится на горшок и вытирается после горшка
- 52.3. Без посторонней помощи моет лицо
- 53.7. Может гулять поблизости без присмотра
- 54.3. Одевается самостоятельно, но не может завязать шнурки
- 55.5. Использует мел или карандаш при рисовании
- 56.8. Играет в соревновательные игры
- 57.5. Сам катается на санках или на коньках
- 58.6. Пишет простые слова печатными буквами

- 59.8. Играет в простые настольные игры
- 60.4. Ребенку можно доверить деньги
- 61.7. Может ходить в школу без присмотра
- 62.2. Использует столовый нож для намазывания
- 63.6. Использует карандаш для письма
- 64.3. Моется в ванне (душе, бане) с ограниченной помощью
- 65.3. Может лечь спать без посторонней помощи
- 66.1. Знает время по часам с точностью до четверти часа
- 67.2. Использует столовый нож для резания
- 68.8. Отрицает существование Деда-Мороза и других сказочных персонажей
- 69.8. Участвует в играх старших детей и подростков
- 70.3. Причесывается с помощью расчески или щетки
- 71.5. Использует рабочий инструмент для разных целей
- 72.5. Может выполнять обычную домашнюю работу
- 73.6. Читает по своей собственной инициативе
- 74.3. Моется в ванне (душе, бане) самостоятельно
- 75.2. Ухаживает за собой за столом
- 76.4. Делает мелкие покупки
- 77.7. Свободно гуляет вблизи дома
- 78.6. Иногда пишет короткие письма
- 79.6. Звонит сам по телефону
- 80.5. Выполняет мелкие работы, имеющие экономическую значимость
- 81.6. Реагирует на источники информации (радио, газеты, реклама)
- 82.5. Планирует и выполняет мелкие творческие работы
- 83.4. Остается дома на собственное попечение или для присмотра за другими
- 84.6. Получает удовольствие от книг, газет, журналов
- 85.6. Играет в трудные игры
- 86.3. Осваивает полный уход за собой
- 87.4. Самостоятельно покупает принадлежности одежды
- 88.8. Включается в деятельность подростковых групп
- 89.5. Выполняет ответственную рутинную домашнюю работу
- 90.6. Поддерживает контакты путем почтовой переписки
- 91.6. Следит за последними новостями
- 92.7. Ходит один в ближайшие места времяпровождения
- 93.4. В дневное время находится вне дома без контроля
- 94.4. Имеет собственные карманные деньги
- 95.4. Самостоятельно покупает себе всю одежду
- 96.7. Уходит (уезжает) один в отдаленные места
- 97.4. Следит за своим здоровьем
- 98.5. Имеет работу или постоянное место учебы
- 99.4. Уходит на ночь без ограничений
- 100.4. Контролирует собственные денежные траты
- 101.4. Берет на себя персональную ответственность
- 102.4. Использует деньги предусмотрительно
- 103.8. Берет ответственность выше собственных нужд
- 104.8. Делает вклад в социальное благосостояние
- 105.4. Обеспечивает себе будущее
- 106.5. Выполняет квалифицированную работу
- 107.5. Соблюдает благоразумные ограничения
- 108.5. Систематизирует собственную работу
- 109.8. Внушает доверие

- 110.8. Способствует социальному прогрессу
- 111.5. Совершенствуется профессионально
- 112.4. Приобретает ценности для других
- 113.5. Направляет (руководит) дела других
- 114.5. Выполняет экспертную профессиональную работу
- 115.8. Разделяет общую ответственность
- 116.7. Создает для себя благоприятные обстоятельства
- 117.8. Продвигает вперед общественное благосостояние

Итоговые значения SA (годы)

SA	Баллы	SA	Баллы
0,25	4,0	10,00	77
0,50	8,5	10,50	79
0,75	12,5	11,00	81
1,00	17,0	11,50	82,5
1,25	21,0	12,00	84
1,50	25,5	12,50	85
1,75	29,5	13,20	86
2,00	34,0	14,10	87,5
2,25	36,5	14,50	88
2,50	38,5	15,00	89
2,75	41,0	15,50	90
3,00	44,0	16,00	91
3,50	47,0	16,50	92
4,00	50,0	17,00	93
4,50	53,0	17,50	94
5,00	56,0	18,00	95
5,50	58,5	18,50	96,5
6,00	61,0	19,00	98
6,50	63,0	19,50	99,5
7,00	66,0	20,00	101
7,50	67,5	22,00	103
8,00	70	24,00	105
8,50	72	26,00	107
9,00	74	28,00	109
9,50	75,5	30,00	110

Шкала определяет социальный возраст обследуемого и степень соответствия этого возраста возрасту хронологическому, что дает в итоге коэффициент социального развития в процентах аналогично IQ.

ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ В ПРОСТРАНСТВЕ «ЗДОРОВЬЕ — НЕЗДОРОВЬЕ — БОЛЕЗНЬ»

СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ПРОБЛЕМАХ ОЦЕНКИ ЗДОРОВЬЯ В ПЕДИАТРИИ

Исторически сложилось так, что во всех развитых странах, в том числе в СССР и в России, всегда уделялось достаточно большое, более того, приоритетное, внимание применению профилактических методов в детском практическом здравоохранении. Даже в непростые времена перестройки, когда взрослая медицинская сеть фактически прекратила проведение диспансеризации населения, педиатрическая служба России самоотверженно не прекращала проведение профилактических осмотров и диспансеризацию детей, в противном случае, можно не сомневаться, что показатели их здоровья были бы намного хуже, а тенденции намного более угрожающими. В связи с этим основные успехи в прогрессе профилактической медицины относятся к педиатрии. Поэтому современные представления о проблемах оценки здоровья опираются именно на профилактическую педиатрию.

Развитие профилактической медицины в значительной степени зависит от того, как сформулировано само понятие «здоровье». По отношению к детям представляется спорным использование как общезвестного определения здоровья, записанного в Уставе Всемирной организации здравоохранения, так и принятого в нашей стране определения здоровья с использованием критериев, предложенных С. М. Громбахом. Эти определения дискуссионны, прежде всего потому, что они рассматривают здоровье только как качество индивидуума в отрыве от окружения, которое, между тем, может нести в себе существенную опасность для этого индивидуума и в настоящее время, и в отдаленном будущем. Кроме того, ребенок несет в себе свойства здоровья не только на данный момент времени, но и на последующие периоды жизни. Эти свойства гарантируют ему высокую вероятность долголетия, активной длительной жизни и позднего наступления болезней пожилого возраста, прежде всего атеросклероза и онкологических заболеваний. При этом возможно возникновение существенных противоречий между нашими представлениями о здоровье ребенка на данном возрастном отрезке, охватывающем период педиатрического наблюдения, и потенциалом здорового долголетия. Главной ценностью и основным содержанием здоровья ребенка

является сохранение потенциала здоровья для последующей жизни, а не сиюминутное состояние благополучия. Попытка конкретной формулировки для определения здоровья, приводимая ниже, используется нами в качестве ориентиров для последующей работы.

Здоровье человека — это совокупность свойств его организма, семьи, окружения, воспитания и обучения, обеспечивающих:

- 1) отсутствие хронических заболеваний и значимых аномалий развития, а также донозологических синдромов и состояний риска;
- 2) соответствующий возрасту уровень физического, нервно-психического развития, воспитания и обучения;
- 3) оптимальный темп онтогенеза, гарантирующий активное долголетие;
- 4) относительную редкость и легкое течение острых инфекционных заболеваний;
- 5) благоприятную среду обитания;
- 6) адекватность психологической защиты, поддержки и социальной адаптации, для ребенка — оптимальный уровень мер стимуляции развития.

Таким образом, в приведенной формулировке и критериях раскрывается неразрывность эндогенных и экзогенных факторов, составляющих понятие «здоровье». Необходимо отметить, что в приводимом определении важное место занимает оценка окружения, включающая, помимо широкого круга социально-гигиенических условий, экологическую безопасность и социальную адаптированность человека.

Круг понятий о донозологических синдромах, реакциях и состояниях риска пока не может быть точно очерчен, и по мере углубления наших знаний будет постоянно пополняться. Вместе с тем возможен и параллельный процесс обратного перехода от болезни к пограничным состояниям и донозологическим синдромам.

В общей форме можно выделить следующие группы донозологических синдромов, пограничных состояний и факторов риска.

А. Неспецифические синдромы и симптомокомплексы:

- адаптационный синдром в различных фазах;
- пограничная задержка физического или нервно-психического развития;
- пограничные состояния питания (переходные к гипотрофии и ожирению);
- пограничные уровни физической и умственной работоспособности;
- снижение резистентности, состояния, пограничные с синдромом часто болеющих детей;
- астенизация психики и невротические состояния;
- синдром вегетативной дисфункции (ВСД);
- аномалии конституции при отсутствии заболеваний, сформированных на их основе.

Б. Критические состояния развития и переходные состояния.

В. Изменения функциональных и лабораторных показателей при отсутствии клинических проявлений заболеваний, не укладывающиеся в группу критических переходных состояний развития.

Г. Факторы риска:

- отягощенная наследственность;
- перинатальное неблагополучие;
- перенесенные ранее заболевания;
- неадекватные условия проживания и семейного окружения;
- экологически неблагоприятное окружение — значимая экспозиция поллютантов и ксенобиотиков.

В определении здоровья критерии 5 и 6, по сути, искусственно отчленены от критерия 1. Эти состояния риска специально выделены для акцентуации внимания на тех факторах, которые раньше редко учитывались при оценке здоровья. Критерий 5 ориентирует на учет влияния очень большой группы факторов, прежде всего экотоксикантов — поллютантов и ксенобиотиков, обладающих тератогенной и канцерогенной активностью. Они с большой вероятностью даже в минимальных дозах могут поражать как плод, так и детский и взрослый организм, при этом сроки реализации эффекта могут быть отсрочены на многие десятилетия. Это относится к нитратам, гормонам и другим химиотерапевтическим препаратам в перинатальном периоде, вдыханию асбестовой пыли, оксидов свинца, ртути и других токсичных веществ у детей дошкольного и школьного возраста и взрослых.

Критерий 6 указывает на то, что здоровье — активно формируемый процесс, требующий напряженной работы, в том числе семьи, педагогов, медицинских работников. От них требуется не только постоянная, но и правильно дозируемая стимуляция развития ребенка. При отсутствии такой работы неминуемо происходит снижение возможного потенциального уровня здоровья и развития.

Какой же представляется близкая к максимальной комплексная оценка здоровья? Ее можно представить в виде нескольких относительно самостоятельных блоков.

Блок 1 (медицинский) — медицинская оценка анамнеза, его состояния и развития на момент обследования. Основные задачи:

- выявление или подтверждение отсутствия хронических заболеваний и(или) врожденных аномалий;
- оценка частоты и характера течения острых заболеваний;
- оценка уровня достигнутого физического, моторного, нервно-психического, интеллектуального развития;
- для детей — оценка темпа развития и его гармоничности;
- выявление или исключение пограничных состояний и донозологических функциональных нарушений, являющихся состояниями риска.

Блок 2 (медицинский) — оценка полноты и тщательности выполнения всех необходимых в данном возрасте и при наличии нарушений здоровья и состояний риска мероприятий первичной, вторичной и третичной профилактики.

Блок 3 (психолого-педагогический) — оценка состояния семьи, внутрисемейных отношений, степени сотрудничества семьи с врачами и педагогами.

Блок 4 (психолого-педагогический) — оценка условий, степени активности и успешности воспитания, обучения, развития индивидуальных способностей.

Блок 5 (медико-гигиенический) — медико-гигиеническая оценка питания, характеристика внешней среды с ориентиром на выявление относительного загрязнения, создающего риск для последующих периодов развития и возникновения заболеваний.

Возможно соединение блоков 1 и 2 как сугубо медицинских и слияние блоков 3 и 4 как психолого-педагогических. Тогда перечень критериев здоровья сводится всего к трем сущностным характеристикам или компонентам:

- медицинское состояние, развитие и уровень профилактики;
- среда воспитания;
- среда обитания.

Для оценки медицинского состояния и уровня достигнутого развития необходимо применение современных методик и информационных технологий, позволяющих максимально быстро, с минимальной травматизацией осуществить полноценное скринирующее, а по показаниям и углубленное обследование.

При контроле развития детей, равно как и для ранней диагностики отклонений в развитии и здоровье, ведущее значение придается критериям нормы. Для создания стандартов развития и здоровья представление о норме должно базироваться исключительно на обследовании специально и очень строго отобранных групп детей, представляющих какое-то приближение к «эталону» развития и здоровья. Вместе с тем формирование такого эталона требует очень большой теоретической работы. Принятие в качестве нормы реальных статистических показателей «практически» здоровых детей несет в себе существенный риск закрепления в качестве эталона скрыто деформированных распределений и показателей. Для многих физиологических характеристик неясны и математические особенности самих шкал, на основе которых должны строиться распределения используемых для оценки признаков. Поэтому работа по нормированию различных показателей роста и развития, включая лабораторные и функциональные, должна осуществляться постоянно и обеспечивать непрерывное совершенствование нормативных данных или стандартов.

СМЕРТНОСТЬ И ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ КАК ЗЕРКАЛО ПОПУЛЯЦИОННОГО ЗДОРОВЬЯ

Ценность здоровья и цель борьбы за него — полнота жизни, ее высокое качество, сопряженные с достижением личного счастья и принесением этого счастья близким людям, продление себя через детей и выполнение важной социальной роли в человеческом обществе. Насколько удастся или не удастся решение всех этих непростых задач и какому числу людей, можно судить

по итоговым документам статистики смертности и заболеваемости. Болезнь и смерть — антиподы здоровья, равно как и антиподы личного счастья для каждого человека и его семьи. Определенные уровни заболеваемости и смертности или их неблагоприятная динамика являются индикаторами неблагоприятного социального состояния любого государства. Поэтому обсуждение проблем здоровья должно начинаться с объективной оценки происходящего вокруг себя, в других странах и сообществах.

Ниже мы приводим несколько таблиц, позволяющих сопоставить состояние смертности и заболеваемости в России с другими странами мира, оценить их динамические сдвиги и тенденции.

Смертность

Приводим данные о смертности по разным возрастным группам и странам, источниками которых являются такие публикации ВОЗ, как World Health Reports и Mortality Statistics Database (табл. 4.1).

Приведенные показатели выглядят чрезвычайно драматично. Смертность взрослого населения России, прежде всего мужчин, оказывается во много раз более высокой, чем во всех развитых странах и даже во многих развивающихся. В социологической и демографической литературе она обсуждается как проблема «сверхсмертности» мужчин России. В совокупности с очень низкой рождаемостью это создает картину реальной и быстро нарастающей депопуляции страны. Иллюстрация — материалы официальной статистики «Россия в цифрах — 2005», представленные в табл. 4.2.

По «детским» возрастным группам можно отметить не столь драматичное, но и не самое лучшее ранговое положение России среди развитых стран. И тем не менее, показатели смертности по детским подгруппам оказываются существенно ближе к показателям, достигнутым в экономически и социально развитых странах, чем показатели взрослого трудоспособного населения (табл. 4.3).

Общий фон смертности детей и материнской смертности в стране совершенно не соответствует смертности мужчин трудоспособного возраста (табл. 4.4). Это может свидетельствовать против действия какого бы то ни было общего системного фактора общепопуляционного значения. Можно предположить, что это не глобальная экологическая ситуация, не состояние экономики или уровня здравоохранения страны. Нельзя исключить, что, кроме экономического статуса, может иметь значение и система организации медицинской помощи и ее доступность для разных групп населения.

Далее приводятся материалы об основных причинах смертности без вторжения в детали перинатологических аспектов (табл. 4.5, 4.6).

Общая (по всем возрастам) смертность от инфекций существенно различается в худшую сторону только в группе мужчин, но не у женщин. Поразительны половые различия в смертности от туберкулеза в общей возрастной группе (табл. 4.7). Здесь также видны яркие отличия России и Китая от развитых стран мира, но остается скрытой роль полового распределения.

Таблица 4.1

**Смертность взрослых мужчин и женщин (на 1000 человек)
в возрасте от 15 до 59 лет в 2002 г. (ВОЗ)***

Страны	Мужчины	Страны	Женщины
Исландия	85	Япония	44
Швеция	87	Греция	47
Голландия	95	Исландия	51
Япония	98	Италия	53
Израиль	99	Австралия	54
Швейцария	99	Израиль	56
Австралия	100	Швеция	56
Кувейт	100	Канада	57
Канада	101	Швейцария	58
Норвегия	105	Австрия	60
Новая Зеландия	108	Германия	60
Ирландия	108	Норвегия	60
Англия (ОК)	109	Сингапур	61
Греция	114	Финляндия	61
Сингапур	114	Франция	61
Кипр	116	Ирландия	62
Германия	127	Голландия	64
Дания	129	Бельгия	67
Финляндия	144	Португалия	68
Франция	144	Чили	67
Панама	145	Кувейт	68
США	147	Новая Зеландия	69
Китай	161	Китай	110
Бразилия	259	Бразилия	136
Индия	287	Россия	156
Россия	428	Индия	213
Замбия	725	Замбия	687

* В порядке возрастания показателей, отдельно по мужчинам и женщинам.

Таблица 4.2

**Естественное движение населения
(из сборника Федеральной службы госстатистики, 2005)**

Годы	Число родившихся, тыс.	Число умерших, тыс.	Убыль населения, тыс.	Умершие в возрасте до одного года на 1000 родившихся
1992	1587,6	1807,4	219,8	29,2
1995	1363,8	2203,8	840,0	24,8
2000	1266,8	2225,3	958,5	19,3
2001	1311,6	2254,9	943,3	19,1
2002	1367,0	2332,3	935,3	18,4
2003	1477,3	2365,8	888,5	18,1
2004	1508,0	2298,1	790,1	17,4

Таблица 4.3

**Младенческая смертность и смертность детей от 0 до 5 лет в 2002 г.
в России и в других странах***

Младенческая смертность (0–1 год)		Смертность детей 0–5 лет**	
Страна	Показатель	Страна	Показатель
Исландия	2,7	Исландия	3,2
Сингапур	2,8	Швеция	3,9
Япония	3,3	Сингапур	4,1
Швеция	3,4	Финляндия	4,3
Финляндия	3,6	Япония	4,5
Норвегия	3,8	Норвегия	4,8
Чехия	4,1	Чехия	5,2
Германия	4,4	Германия	5,3
Франция	4,5	Франция	5,5
Австрия	4,6	Словения	5,6
Бельгия	4,9	Италия	5,6
Италия	4,9	Австрия	5,7
Швейцария	4,9	Швейцария	5,8
Англия (ОК)	5,0	Канада	6,0
Словения	5,0	Бельгия	6,0
Канада	5,1	Австралия	6,2
Корея Южная	5,2	Дания	6,2
Голландия	5,2	Голландия	6,3
Австралия	5,2	Греция	6,8
Дания	5,4	Англия (ОК)	6,9
США	7,0	США	8,5
Россия	13,0	Россия	19,5
Китай	31,0	Китай	37,2
Индия	67,0	Индия	95,7
Сьерра-Леоне	161,2	Сьерра-Леоне	315,8

*Расположены в порядке возрастания показателей.

**Показатель смертности детей от 0 до 5 лет, по заключению ЮНИСЕФ, отражает уровень социального благополучия детей: качество питания, медицинской помощи, положения в семье (ст. 23 Устава ВОЗ).

Таблица 4.4

**Показатели смертности детей и матерей
в странах с высокой смертностью взрослых мужчин
(ВОЗ, 2002)**

Страна	Мужчины	Дети от 0 до 5 лет	Младенческая смертность	1 год — 14 лет, мальчики	1 год — 14 лет, девочки	Материнская смертность
Россия	428	19,5	15,5	23	17	67
Афганистан	437	257	165	252	249	1900
Ангола	492	260	154	217	198	1700
Камерун	488	165	95	149	140	730
Чад	449	200	117	192	171	1100
Эритрея	493	89	47	142	130	630
Гамбия	373	126	91	101	90	540
Гана	379	100	57	112	98	540
Либерия	448	235	157	205	187	760
Нигерия	443	183	110	158	151	870
Итого	3561	141	79	838	121	670

Таблица 4.5

**Смертность от основных групп инфекций мальчиков и юношей
в России и разных странах в 2001–2003 гг.
(Mortality Database, 2005)**

Возраст	Россия	Швеция	Голландия	Канада	Япония	Австралия	Англия (UK)
Все инфекции							
Все возрасты	44,9	11,4	10,9	11,3	17,4	9,3	8,3
0–1 год	73,0	0,0	12,6	7,1	10,0	12,7	10,8
1–4 года	6,6	0,5	1,9	0,8	1,5	2,8	2,9
5–14 лет	1,0	0,2	0,4	0,2	0,4	0,5	0,4
15–24 года	6,9	0,0	0,8	0,5	0,4	0,7	0,7
Туберкулез							
Все возрасты	36,4	0,2	0,2	0,3	2,4	0,2	0,8
0–1 год	0,6	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
1–4 года	0,1	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
5–14 лет	0,1	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
15–24 года	4,5	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Пневмония							
Все возрасты	47,7	28,9	31,0	13,3	76,4	12,1	47,6
0–1 год	92,3	2,1	1,0	6,5	4,7	5,5	7,3
1–4 года	6,6	0,0	0,3	0,3	1,8	0,8	0,4
5–14 лет	1,1	0,0	0,4	0,1	0,5	0,1	0,2
15–24 года	3,4	0,2	0,2	0,1	0,6	0,1	0,3
Кишечные инфекции							
Все возрасты	0,8	0,6	0,4	0,6	0,9	0,2	1,2
0–1 год	24,7	0,0	0,0	0,0	2,0	2,4	0,3
1–4 года	1,8	0,0	0,2	0,3	0,4	0,8	0,0
5–14 лет	0,1	0,0	0,0	0,0	0,1	0,0	0,0
15–24 года	0,1	0,0	0,1	0,0	0,1	0,0	0,0

Таблица 4.6

**Смертность от основных групп инфекций девочек и девушек
в России и разных странах в 2001–2003 гг.
(Mortality Database, 2005)**

Возраст	Россия	Швеция	Голландия	Канада	Япония	Австралия	Англия (UK)
Все инфекции							
Все возрасты	9,1	13,5	12,4	8,9	14,2	8,2	8,9
0–1 год	60,1	4,5	6,2	6,3	6,8	9,2	10,7
1–4 года	6,5	0,6	1,5	0,8	1,5	1,8	1,4
5–14 лет	0,9	0,0	0,6	0,7	0,2	0,2	0,4
15–24 года	3,0	0,2	0,3	0,7	0,4	0,7	0,9

Окончание табл. 4.6

Возраст	Россия	Швеция	Голландия	Канада	Япония	Австралия	Англия (ЮК)
Туберкулез органов дыхания							
Все возрасты	5,1	0,3	0,1	0,1	1,0	0,1	0,4
0–1 год	0,6	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
1–4 года	0,1	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
5–14 лет	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
15–24 года	1,6	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Пневмония							
Все возрасты	13,8	30,8	37,6	15,2	62,7	15,5	73,6
0–1 год	80,9	0,0	0,0	1,3	2,9	4,2	4,6
1–4 года	5,7	0,0	1,2	0,4	1,1	0,6	0,8
5–14 лет	1,1	0,0	0,3	0,0	0,4	0,3	0,2
15–24 года	1,7	0,2	0,3	0,3	0,5	0,1	0,3
Кишечные инфекции							
Все возрасты	0,5	1,3	0,7	1,0	1,1	0,2	2,0
0–1 год	21,3	0,0	0,0	1,3	0,9	0,0	0,3
1–4 года	1,5	0,0	0,0	0,1	0,4	0,0	0,1
5–14 лет	0,1	0,0	0,1	0,1	0,1	0,0	0,0
15–24 года	0,1	0,0	0,0	0,1	0,0	0,0	0,0

Таблица 4.7

**Смертность (все возрасты) от туберкулеза в 20 разных странах
на 100 тыс. человек
(World Health Report, 2004)**

Страна	Показатель	Страна	Показатель
Россия	21	Германия	1
Австралия	0	Исландия	1
Австрия	1	Ирландия	1
Бельгия	1	Израиль	2
Бразилия	9	Япония	4
Канада	1	Норвегия	1
Китай	21	Швеция	1
Дания	1	Швейцария	1
Финляндия	3	Англия (ЮК)	1
Франция	2	США	0

Очень неблагоприятная картина по смертности у детей всех возрастных групп. Аналогична картина и по отдельным рубрикам инфекций — по пневмониям, кишечным инфекциям, туберкулезу. Здесь, безусловно, работают общие системные причины, включая слабость системы здравоохранения

или доступность этой системы. Можно предположить и значение популяционных особенностей иммунологической реактивности или здоровья в целом для очень больших групп населения.

Ниже представлены динамические тенденции смертности по сумме и группам инфекций в два произвольно выбранных года — 1980 и 2002 гг. (табл. 4.8).

Таблица 4.8

Смертность от инфекций в России в 1980 и 2002 гг. (на 100 тыс. человек)

Возраст	Все инфекции		Туберкулез		Кишечные инфекции		Пневмония	
	1980	2002	1980	2002	1980	2002	1980	2002
Мальчики								
Все	32,7	44,9	20,5	36,4	3,3	0,8	29,3	47,7
0–1 год	366,4	73,0	1,1	0,6	140,1	24,7	688,7	82,3
1–4 года	15,6	6,6	0,2	0,1	4,5	1,8	37,6	6,8
5–14 лет	2,4	1,0	0,2	0,1	0,2	0,1	3,9	1,1
15–24 года	4,3	6,9	1,8	4,5	0,1	0,1	3,5	3,4
Девочки								
Все	11,4	9,1	3,4	5,1	2,3	0,5	15,8	13,8
0–1 год	300,8	60,1	0,6	0,8	118,4	21,3	519,7	80,9
1–4 года	13,6	8,5	0,1	0,1	4,2	1,5	30,8	5,7
5–14 лет	1,7	0,9	0,1	0,0	0,2	0,1	3,4	1,1
15–24 года	2,1	3,0	0,5	1,6	0,0	0,0	1,6	1,7

Опять обращает на себя внимание выраженная тенденция к нарастанию смертности у мужчин по всем рубрикам, кроме кишечных инфекций. Рост смертности от туберкулеза у мужчин почти двукратный. Одновременно нельзя не отметить весьма существенное снижение смертности по сумме инфекций, пневмониям и кишечной группе в детских возрастах с некоторой неопределенностью тенденций по туберкулезу, а для группы 15–24 года с нарастанием смертности в 2 и 3 раза. Явно определяется повышение усилий и эффективности в защите здоровья детей в системе детского здравоохранения, но при сравнении с динамикой аналогичных показателей в развитых странах нужно констатировать существенное отставание в эффективности этих усилий.

Смертность от онкологических заболеваний по сумме возрастов не оказывается сколько-нибудь резко отличающейся от нескольких стран, включенных в таблицу, но можно говорить о том, что в детских возрастных группах, и прежде всего у мальчиков, смертность существенно выше (табл. 4.9). Отражает ли это более высокие уровни заболеваемости или относительно низкую эффективность лечебной помощи этой группе больных детей — вопрос для нас открытый.

Таблица 4.9

Смертность от онкологических заболеваний на 100 тыс. человек в 2002 г.
(WHO Mortality Database, 2005)

Возраст	Россия	Англия (ОК)	Канада	Япония	Швеция
Мальчики					
Все возрасты	241,0	285,5	223,6	305,9	265,1
0–1 год	8,8	1,5	4,8	3,0	10,8
1–4 года	7,0	3,8	2,4	2,8	3,7
5–14 лет	5,2	3,8	3,0	2,7	2,7
15–24 года	8,7	6,1	5,8	4,6	5,1
Девочки					
Все возрасты	173,4	253,7	193,1	193,9	244,6
0–1 год	7,5	6,1	6,9	3,6	2,3
1–4 года	6,9	4,2	2,7	3,1	5,6
5–14 лет	4,3	2,4	2,1	2,3	3,4
15–24 года	7,0	6,1	4,1	3,3	2,8

Смертность от заболеваний сосудистой системы в России более чем в 1,5–2 раза выше, чем в приводимых странах (табл. 4.10). Различия нарастают по мере увеличения возраста и максимальны у мальчиков и юношей в группе 15–24 лет. Эту закономерность трудно объяснить без дополнительного анализа. Либо это эпидемии фатальных кардиотропных инфекций (стрептококк, энтеровирус), либо недостаточное выявление и помощь при этих заболеваниях. Можно предположить и существенное нарастание врожденных поражений сердечно-сосудистой системы.

Таблица 4.10

Смертность от заболеваний сосудистой системы на 100 тыс. человек за 2002 г.
(WHO Mortality Database, 2005)

Возраст	Россия	Англия (ОК)	Канада	Япония	Швеция
Мальчики					
Все возрасты	888,2	390,5	249,6	239,2	464,5
0–1 год	12,1	9,0	5,9	14,5	4,2
1–4 года	1,3	1,2	1,4	1,4	0,5
5–14 лет	1,2	0,7	0,5	1,0	0,8
15–24 года	11,5	3,1	2,4	4,2	2,5
Девочки					
Все возрасты	939,1	412,2	246,7	241,8	495,1
0–1 год	8,6	7,1	8,8	12,1	2,3
1–4 года	1,4	0,9	0,8	1,9	1,1
5–14 лет	1,0	0,6	0,6	0,9	0,7
15–24 года	4,9	2,4	1,9	2,0	1,2

Заболеваемость

В 2002 г. была проведена общероссийская диспансеризация детей. Некоторые материалы этой широкомасштабной акции, а также данные по статистике заболеваемости детей в предшествующие годы приведены в табл. 4.11.

Таблица 4.11

**Распространенность заболеваний и заболеваемость
детей и подростков в России за 11 лет
(на 100 тыс. детского населения)**

Годы	Заболеваемость		Распространенность	
	0–14 лет	15–17 лет	0–14 лет	15–17 лет
1992	105 130	61 220	104 358	96 472
1993	114 180	67 427	138 422	105 150
1994	113 040	68 453	138 675	106 568
1995	121 120	71 514	150 500	113 498
1996	116 200	69 142	147 107	114 534
1997	124 400	74 646	156 544	123 232
1998	130 200	79 949	161 298	132 991
1999	132 290	88 267	172 469	146 283
2000	147 980	90 943	186 635	150 412
2001	149 877	93 400	191 729	154 868
2002	157 598	100 469	202 435	164 365

По отдельным нозологическим формам динамика заболеваемости представлена в табл. 4.12, 4.13. Таблицы содержат расчеты кратности нарастания частоты заболеваний и ранг этой кратности по отношению к другим нозологическим формам.

Таблица 4.12

**Динамика заболеваемости детей от 0 до 14 лет
по итогам Всероссийской диспансеризации 2002 г.
(на 100 тыс. детского населения)**

Группы заболеваний	1992	1997	2002	Динамика	Ранг роста
Общая заболеваемость	105,130	124,400	157,590	1,49	22
Инфекционные заболевания	8590	8724	9617	1,12	26
Психические расстройства	637,5	769,4	840,0	1,32	25
Новообразования	130	187	266	2,05	15
Болезни крови	560	877	1937	3,46	6
Анемии	452	769	1822	4,03	4
Болезни эндокринной системы	690	1167	2249	3,26	7

Окончание табл. 4.12

Группы заболеваний	1992	1997	2002	Динамика	Ранг роста
Расстройства менструального цикла у девочек	117,0	283,7	642,8	5,49	3
Сахарный диабет 1-го типа	5,7	9,2	10,8	1,89	16
Детский церебральный паралич	26,9	26,9	28,5	1,06	27
Эпилепсия	36,9	45,9	78,1	2,18	13
Мигрень	737,4	874,5	1175,6	1,59	20
Повышение артериального давления	2,4	3,4	26,2	10,92	1
Болезни органов дыхания	67340	75858	90122	1,34	24
Бронхиальная астма	58,7	123,5	174,0	2,96	8
Аллергический ринит	63,1	113,2	154,5	2,45	10
Атопический дерматит	411,7	542,5	704,3	1,71	18
Болезни органов пищеварения	4680	5736,1	8321,7	1,77	17
Гастрит, гастродуоденит	474,4	768,2	1007,5	2,12	14
Язва желудка	9,8	17,3	23,3	2,37	11
Болезни желчного пузыря	108,7	145,7	645,7	5,94	2
Болезни мочеполовой системы	980	1663,2	2436,3	2,49	9
Врожденные пороки развития	340	504,5	795,7	2,34	12
Травмы и отравления	6740	7982	9583	1,42	23
Болезни кожи	5060	6880	7892	1,56	21
Болезни костей, мышц, соединительной ткани	1130	2183	4312	3,82	5

Наряду с общим, весьма выраженным ростом заболеваемости имеет место лавинообразное нарастание по отдельным нозологическим группам. Первые ранги по приросту занимают повышенное артериальное давление (почти в 11 раз), болезни желчного пузыря (в 6 раз), расстройства менструального цикла у девочек (в 5,5 раза), анемии (в 4 раза), а также болезни опорно-двигательного аппарата (почти в 4 раза за 10 лет).

Таблица 4.13

**Динамика заболеваемости подростков 15–17 лет по итогам Всероссийской диспансеризации 2002 г.
(на 100 тыс. подростков)**

Группы заболеваний	1992	1997	2002	Динамика	Ранг
Общая	61 220	74 646	100 469	1,64	19
Инфекции	2382,2	4073,6	4196,7	1,78	16
Психические расстройства	786	838,1	1356,4	1,73	18
Новообразования	87,5	169,2	237,3	3,12	10
Болезни крови	149,0	375,2	654,4	4,39	3

Окончание табл. 4.13

Группы заболеваний	1992	1997	2002	Динамика	Ранг
Анемии	102,8	300,2	591,5	5,75	2
Болезни эндокринной системы	763,6	1668,0	2848,1	3,73	4
Расстройства менструального цикла у девочек	655	1310,2	2374,2	3,62	6
Сахарный диабет 2-го типа	8,9	12,5	14,3	1,61	20
Детский церебральный паралич	4,0	8,7	14,6	3,65	5
Эпилепсия	24,4	36,8	62,8	2,57	12
Мигрень	1333	1440	1720,5	1,29	25
Повышение артериального давления	58,1	50,3	150,7	2,59	13
Болезни органов дыхания	32 582	36152	45436	1,39	24
Бронхиальная астма	45,4	85,0	591,5	13,0	1
Аллергический ринит	86,5	120,1	174,2	2,0	14
Атолический дерматит	236,9	273,2	357,3	1,51	21
Болезни органов пищеварения	3665,1	4074,7	5487,7	1,50	22
Гастрит, гастродуоденит	685,8	917,6	1320,2	1,92	15
Язва желудка	91,3	124,3	129,4	1,42	23
Болезни желчного пузыря	172,4	230,7	580,1	3,36	8
Болезни мочеполовой системы	1473,9	3127,9	4459,9	3,02	11
Врожденные пороки развития	101,9	191,2	341,9	3,35	9
Травмы и отравления	9041,7	9415,9	10818,4	1,20	26
Болезни кожи	3710,9	5113,6	6561,2	1,77	17
Болезни костей, мышц, соединительной ткани	1511,3	2854,8	5162,2	3,42	7

Для подростков самые яркие тенденции роста заболеваемости относятся к бронхиальной астме — рекордное 13-кратное нарастание, болезням крови за счет анемий (в 4 и в 6 раз), затем болезням эндокринной системы (почти в 4 раза), церебральному параличу и нарушениям менструального цикла у девочек. Представленные Министерством здравоохранения статистические данные о росте заболеваемости являются уникальными. Вероятно, страна еще никогда не переживала такого «урагана» детского нездоровья.

Далее мы специально обращаем внимание на статистические показатели психических заболеваний и нарушений. Они были представлены и в двух предыдущих таблицах, но можно посмотреть их в более детальной динамике за прошедшее десятилетие (табл. 4.14).

**Заболеваемость и распространенность психических нарушений
у детей и подростков России
(на 100 тыс. детского населения)**

Годы	Заболеваемость		Распространенность	
	0–14 лет	15–17 лет	0–14 лет	15–17 лет
1992	637,5	786,0	2711,0	4778,5
1993	679,2	759,2	2694,2	4616,6
1994	679,9	725,4	2803,5	4783,5
1995	747,3	759,9	2982,1	4508,1
1996	783,9	825,5	3104,4	4516,3
1997	769,4	838,1	3194,4	4482,0
1998	783,5	927,0	3287,9	4698,1
1999	827,5	1363,1	3455,5	5931,3
2000	854,7	1368,4	3543,4	5820,4
2001	801,7	1396,1	3530,4	5797,7
2002	840,0	1356,4	3578,9	5858,8

Из приведенных данных следует, что нарастание заболеваемости и распространенности происходило почти равномерно с одним западением — в 1994 г. и с одной ступенькой — скачком в 1998–1999 гг. и затронуло главным образом подростков, у которых имело место почти двукратное увеличение частоты нарушений психики. Представляется, что выявление такой тенденции и прироста заболеваемости должно быть расценено как один из самых значимых и тревожных сигналов нарастающего нездоровья детей не только в соматической сфере, но и в его наиболее критической области — интеллекта и психики.

* * *

В большинстве стран, развитых и интенсивно развивающихся, все демографические показатели, учитываемые в здравоохранении и медицине, т. е. показатели смертности, длительности предстоящей жизни и предстоящей безболезненной жизни, улучшаются. Этому не мешают существенное постарение населения и рост числа хронических заболеваний у пожилых людей. Медицина, здравоохранение и пропаганда здорового образа жизни обеспечивают возможности для контроля течения этих заболеваний, снижения инвалидности при них и повышения качества жизни. Внедрение обоснованных гигиенических норм и стандартов, контроль окружающей среды и безопасности жизни, санитарное просвещение, широкая доступность обучения и образования, повышение уровня материальной обеспеченности и доступность разнообразных продуктов питания — это огромная часть позитивных воздействий на здоровье и длительность жизни, но воздействий немедицинского характера. Качество и доступность медицины определяется также уровнем развития экономики. Сегодня главными проблемами достижения

минимальных уровней смертности и «максимального» здоровья на уровне популяций являются именно те экономические и социальные условия, которые обеспечивают высокий уровень жизни в сочетании с доступностью для населения медицины, как лечебной, так и профилактической.

Исторически в Советском Союзе создавалась единственная в мире совершенная система детского здравоохранения. Ее совершенство состояло в том, что она обеспечивала популяционные подходы, когда все дети и каждый ребенок в отдельности находились под непрерывным наблюдением, часто независимо от участия или желания родителей, и опекались медицинской службой достаточно тщательно. Приведенные статистические данные показывают, что кое-что от этой системы еще остается и дети защищены в России гораздо лучше, чем взрослые. Но этой степени защиты абсолютно недостаточно для сохранности демографического баланса и поддержания высокого уровня здоровья на сколько-то длительные сроки.

Конечно, не все может быть объяснено уровнем экономического развития страны и доступностью первичной и квалифицированной медицинской помощи. Даже в самых богатых и «социально устроенных» странах наряду с положительными сдвигами в снижении смертности могут иметь место неблагоприятные тенденции в характеристиках здоровья. В перечень болезней, ассоциированных с положительными социальными и экономическими сдвигами, можно включить злокачественные опухоли, аллергические заболевания, группу болезней, объединенных общностью патогенеза с развитием хронических сердечно-сосудистых заболеваний (избыточность питания, артериальную гипертензию, инсулинорезистентность с сахарным диабетом 2-го типа, атеросклероз и его осложнения), а также пограничные состояния психики и болезни нервно-психической сферы. Частично они могут быть объяснены увеличением продолжительности жизни и старением населения, частично — изменениями в тенденциях семейной жизни (более поздние или очень ранние по возрасту матери роды). В большой степени эти неблагоприятные тенденции исходят из особенностей меняющегося образа жизни (курение, алкоголь, наркотики и т. д.). Наконец, нельзя исключить и появления таких тенденций заболеваемости, которые могут отражать возникновение новых свойств природы человека, обусловленных влиянием качественно новых факторов динамично меняющегося мира. Вероятно, именно такого рода детерминанты лежат в основе увеличения числа детей с проблемами психики и концентрации внимания, детей с девиантным поведением и трудностями социализации, а также роста заболеваемости синдромом Альцгеймера у взрослых. Не очень простым по природе смотрится и явное для большинства развитых стран увеличение числа детей с ранним дебютом метаболического синдрома, артериальной гипертензии и сахарного диабета. Это нельзя рассматривать только как простое следствие нарушенного баланса между избыточным питанием и относительно недостаточной физической активностью. Детальное изучение сущности этих неблагоприятных тенденций здоровья чрезвычайно важно для предупреждения их эпидемического распространения, для защиты самой социальной эволюции и высокой «богочеловеческой» природы людей.

ДЕТЕРМИНАНТЫ НЕЗДОРОВЬЯ

Можно предложить следующую классификацию основных причинных факторов, приводящих к нарушениям здоровья. При этом она учитывает важность действия этих факторов как в предшествующий период жизни, так и в настоящее время.

Прежде всего необходимо обсудить любые формы и происхождение дефицита эссенциальных условий для оптимального развития.

А. Дефицит эссенциальных факторов развития

1. Сиротство или жизнь в асоциальной семье, стрессы, жестокое обращение или унижение достоинства.
2. Недостаточность и неоптимальная сбалансированность питания внутриутробно или в последующие сроки постнатальной жизни.
3. Гипокинезия или «сидячий» образ жизни.
4. Депривация сна.
5. Обедненная среда развития, дефицит общения, новых впечатлений, обучения, заброшенность.

Б. Наличие агрессивных факторов среды развития

1. Неблагополучная эпидемиологическая обстановка.
2. Высокий риск насилия.
3. Природная эндемическая особенность региона проживания.
4. Экологическое неблагополучие региона, жилища, воды, воздуха, продуктов питания.
5. Влияние вредных привычек (курения, алкоголя, наркотиков), ранняя половая жизнь, нарушения пищевого поведения и режима.

В. Неблагоприятная наследственность.

Г. Нездоровье, возникшее вследствие перенесенных заболеваний, включая внутриутробные, или травм.

Можно считать целесообразным еще один подход к классификации детерминант нездоровья — по их происхождению в связи с волей или независимо от воли человека, например, по воле родителей или вследствие неподвластных семье условий, продиктованных состоянием и законами общества. На этом основании появляется возможность выделения «аутопатогений», «парентопатогений» и «социопатогений».

К социопатогениям относятся:

- 1) войны, терроризм, насилие;
- 2) транспортные и техногенные катастрофы, несчастные случаи;
- 3) распад семей и отказы от детей;
- 4) бедность и голодание;
- 5) недостаточность и неустroенность жилищ, источников питьевой воды, систем отопления, водопровода и канализации;
- 6) бесконтрольная химизация среды обитания, включая воздух, воду и продукты питания;

- 7) неадекватность или ограниченная доступность медицинской помощи и средств профилактики;
- 8) ограничения в доступности образования и низкий уровень санитарного просвещения широких слоев населения;
- 9) примитивизация жизненных ценностей, пропаганда насилия, обогащения любой ценой, безответственных половых связей и т. д.;
- 10) открытая или скрытая реклама аутоагрессивного поведения (курения, алкоголя).

Очень близко к «социопатогениям» стоят многие добровольно выбираемые формы поведения. Их обозначают как «аутодеструктивное» поведение. Мы называем их, в противовес «социопатогениям», «аутопатогениями». Это добровольно выбранное поведение, сопровождающееся изменениями в свойствах личности и приводящее к высокому риску возникновения хронических заболеваний и сокращению сроков жизни. Таких особенно значимых форм поведения всего несколько, но ущерб, наносимый ими здоровью, превосходит таковой от насилия, случайного травматизма и малоуправляемых инфекций.

К аутопатогениям относятся:

- 1) самоубийства;
- 2) самокалечение;
- 3) курение;
- 4) алкоголь;
- 5) наркомания и токсикомания;
- 6) беспорядочное сексуальное поведение;
- 7) гиподинамия;
- 8) неадекватное пищевое поведение.

Рассмотрим главные детерминанты «нерезализации» или потерь здоровья из группы «социопатогений».

Социопатогении

Насилие. Оно происходит почти повсеместно. В 2002 г. в докладе Генерального директора ВОЗ Гро Харлем Брундтланд прозвучали такие впечатляющие факты:

- 1) ежегодно более 1,6 млн человек погибают вследствие разных форм преднамеренного насилия;
- 2) в среднем ежедневно 2233 человека заканчивают жизнь самоубийством; это — одно самоубийство каждые 40 с;
- 3) ежедневно 1424 человека убивают в межперсональных конфликтах (одно убийство каждую минуту);
- 4) ежедневно 849 человек убивают в межгрупповых или межэтнических, межрелигиозных, межгосударственных конфликтах (35 человек каждый час); всего только в вооруженных конфликтах первого года нового тысячелетия погибли более 300 000 человек.

Уровень убийств в России очень высок. Вероятность погибнуть от насильственной смерти в течение жизни для новорожденного в России составляет 1 : 4, в то время как в Англии — 1 : 30, а в Швеции — 1 : 50. Тенденцию к росту имеют также убийства детей. Только родители непреднамеренно или преднамеренно убивают ежегодно от 200 до 1000 и более собственных детей.

Дети, погибающие в результате несчастных случаев, являются индикатором степени их фактической безнадзорности, которая имеет истоки в организации жизни социума, где родительские обязанности отступают на задний план перед задачами добывания пищи и денег.

Есть и такие человеческие потери, которые обозначены как «исчезновения» людей. Исчезают и дети, и взрослые. В 2003 г., например, пропали без вести 118 тыс. человек, из них 24 тыс. детей. Для сопоставления: численность всей британской армии — 100 тыс. человек, а за всю 4-летнюю военную кампанию в Афганистане наши потери составили около 15 тыс. человек. Это тоже «социопатогения», т. е. прямая агрессия неустроенного социума на здоровье и жизнь человека.

Бедность. Вторую, безусловно, признанную группу факторов немедицинского уровня составляют нищета, голод, отсутствие жилья, антисанитария, невежество, приводящие к заболеваниям и смерти, а также отсутствие доступной медицинской помощи. Почти вся мировая статистика смертности демонстрирует обратную корреляцию между младенческой смертностью и показателями национального дохода на душу населения. Аксиомой демографической статистики признается и прямая корреляция продолжительности жизни с величиной национального дохода.

В России, где за относительно короткий отрезок времени экономических преобразований не успели возникнуть глубокие катастрофы с культурой, образованием, санитарно-гигиеническими условиями жилищ и водоснабжения, можно видеть относительно прямую обусловленность изменений заболеваемости экономическими условиями жизни. При этом не представляется возможным исключить роль хронического стресса, сопровождавшего процесс обнищания и вполне реального ухудшения качества медицинского обслуживания. Согласно материалам, опубликованным А. А. Барановым и Л. А. Щеплягиной (1998), только за 4 года — с 1992 по 1996 г. заболеваемость детей дошкольного и школьного возраста увеличилась:

- по болезням сердца и сосудов — на 59%;
- по системам питания и иммунитета — на 53%;
- туберкулезом — на 38%;
- алкоголизмом (детским) — на 66%;
- токсикоманиями — в 11 раз;
- наркоманиями — в 12 раз.

Нет сомнений в том, что бедность и тем более нищета представляют собой обобщенное выражение множества разнообразных негативных факторов и обстоятельств, несущих опасность или значимые риски для здоровья детей.

Наиболее прямые взаимоотношения между уровнем материальной обеспеченности семьи и состоянием здоровья детей находятся в такой детерминанте, как питание. В настоящем разделе мы остановимся только на показателях обеспеченности питанием. В России в начале экономических реформ были проведены исследования частоты голодания в семьях с применением международных критериев Radimer/Cornell.

Голодание в семьях России:

- голодание женщин — 77% от всех обследованных;
- голодание нескольких членов семьи — 70% от всех обследованных;
- голодание детей в семьях — 32% от всех обследованных.

Наиболее «типовыми» способами адаптации питания к ограниченным материальным возможностям семей в Санкт-Петербурге являются ограничение разнообразия пищевых продуктов в рационе и ограничение питания взрослых в пользу детей. По таким значимым для состояния здоровья пищевым группам, как жиры рыбного происхождения, молочные продукты, фрукты и овощи, дефициты определяются у 64–87% детей.

Важными критериями распространения голодания являются констатации задержек или отставания детей в физическом развитии. Нарушения питания становятся большой проблемой во время призыва юношей на военную службу. Более 30% новобранцев получают отсрочку от службы в армии вследствие дефицита массы тела.

Ятрогеноз (ятрогении). Это весьма дискуссионная по значимости, но реально существующая проблема, привлекающая все большее внимание.

Есть несколько ее аспектов:

- 1) редко, но врач может, как и любой другой человек, совершить преступные действия, включая халатность и невнимательность, приводящие к драматичному исходу;
- 2) врач может совершить ошибку в диагностике и в выборе средств лечения заболеваний и критических состояний; особенно вероятны такие ошибки в отношении сложных и редких заболеваний и синдромов; еще более вероятны ошибки в применении лекарственных средств с их побочными эффектами; число таких ошибок может и дальше возрастать по мере увеличения спектра заболеваний, появления новых для медицинской науки болезней, стремительного расширения числа новых лекарственных средств и невозможности для практикующего врача обрести достаточный опыт по их применению;
- 3) существуют и общие обстоятельства, создающие риск для здоровья какой-то части людей, независимо от врачебных ошибок, самим существованием службы здравоохранения, ее учреждений и методов осуществления профессиональной деятельности; есть определенный негативный популяционный эффект от применения диагностического рентгеновского излучения, от ультразвуковой диагностики, от проведения профилактических прививок, любых оперативных вмешательств и инструментальных манипуляций; эти формы нанесения ущерба здоровью являются ничтожно малыми по сравнению с пози-

тивными эффектами защиты и восстановления здоровья, связанными с применением этих методов;

- 4) есть и очень значимая группа относительно поздно выявляемых неблагоприятных результатов от реализации тех или иных диагностических и лечебных решений;
- 5) совершенно особую главу ятропатогении начинают формировать накапливаемые данные об отдаленных последствиях медицинских элементов профилактики и лечения в отношении плода, новорожденных и детей раннего возраста, для которых свойственна особенная чувствительность к ничтожно малым уровням любых воздействий, при этом никакого свода правил о соблюдении безопасности медицинских вмешательств для этих детей пока не существует.

В настоящее время последнее обстоятельство — это еще одна ветвь учения о модификациях или альтерациях развития, программирующих длительность и качество последующих периодов жизни. Иллюстрацией могут служить отдаленные осложнения от применения кортикостероидов в перинатологии (Neil N. Finer 2000; Keith J. Barrington 2001; A. Dodic 2001):

- 1) снижение способности к обучению в возрасте 6 лет и старше;
- 2) исход в церебральный паралич у 49% детей, получавших препараты, против 15% у тех, кто их не получал;
- 3) участки лейкомаляции в веществе мозга у 23% детей, получавших гормоны, против 9% не получавших их;
- 4) гипертрофия миокарда.

Нет сомнений в том, что актуальность проблемы ятропатогений прогрессивно возрастает. Даже такие конкретные аспекты этой проблемы, как адекватность диагностики и оказания медицинской помощи в критических состояниях и правильность (безопасность) лекарственных назначений, оказываются чрезвычайно социально значимыми. Опыт принятия мер по улучшению экстренной диагностики и строгому обоснованию терапевтических мероприятий, накопленный в США в ходе специально проведенной программы, показал, что эти меры позволяют сохранить жизнь более чем 20 000 пациентов в год. В то же время в связи с ошибочными или неоптимальными медицинскими назначениями ежегодно погибают от 100 до 784 тыс. человек. В сравнении с потерями от терроризма опасность медицины оказывается на 32 000% выше.

Токсическая агрессия на здоровье. Следующая группа факторов немедицинского характера — химическое загрязнение среды обитания, включая воду, воздушный бассейн, продукты питания и весь быт в целом (моющие средства, стиральные порошки, косметика, краски, пластмассы и т. д.). Значение экологических катастроф при всей их значимости отступает по сравнению с ними на второй план.

Ведущее значение обретает переключение внимания от опасности прямых и явных токсических воздействий агрессивных веществ на эффекты модификации или перепрограммирования развития с весьма отсроченными проявлениями. Концентрации поллютантов и ксенобиотиков в бытовом

окружении, продуктах питания, косметике и даже в медикаментах могут быть ничтожно малыми, но вполне достаточными для оказания токсического влияния на гено- и фенотип и изменения качеств развития.

Насыщенность современной жизни факторами потенциальной химической агрессии и высочайшая чувствительность к ним детского организма, особенно во внутриутробном периоде, начинает выясняться только сейчас. Как вытекает из доклада Европейской Рабочей Группы по изучению среды обитания от 14.07.2005 г., из 287 химических веществ искусственного происхождения, которые были нами выявлены в составе пуповинной крови новорожденных, 180 веществ являются хорошо изученными канцерогенами для людей и животных, 217 являются токсичными для развивающихся головного мозга и нервной системы, а 208 относятся к категории тератогенов, вызывающих пороки развития и дисплазии. Потенциальные эффекты и опасности пренатальной или постнатальной экспозиции ко всей сумме идентифицированных химических веществ или их суммарному воздействию никогда и никем еще не изучались.

Самое естественное окружение, ранее считавшееся безвредным для человека, может оказаться неблагоприятным для процессов развития плода и ребенка с очень отсроченным выявлением этого эффекта в течение последующей жизни. Это сегодня доказано и в экспериментальных исследованиях, и в клинике.

Городской воздух как смесь агрессивных поллютантов неблагоприятно воздействует на плод и приводит (News Releases from the National Institutes of Health, 2005):

- 1) к снижению длины и массы тела, уменьшению окружности головы новорожденных;
- 2) к увеличению числа хромосомных аномалий в лейкоцитах пуповинной крови:
 - при средней экспозиции — 4,7/1000 лейкоцитов;
 - при большой экспозиции — 7,2/1000 лейкоцитов.

Главные массовые и беспороговые токсические воздействия на человека:

- 1) свинец в концентрациях ниже 100 мкг на 1 л крови;
- 2) радон жилых помещений при содержании ниже 4 пкКи на 1 л воздуха;
- 3) тригалометаны, образующиеся при хлорировании питьевой воды при концентрациях ниже 800 мкг на 1 л воды;
- 4) табачный дым при пассивном курении.

По отношению к плоду, новорожденному и ребенку первых лет жизни перечень этих веществ должен быть существенно расширен. Так, ртуть и метил-ртуть вызывают поражение головного мозга плода и последующее снижение интеллекта и внимания у ребенка даже при их ничтожных концентрациях в крови беременной женщины. Риск снижения интеллекта у ребенка пропорционален концентрации ртути в крови женщины. Вещества, содержащиеся в обычной пластмассовой посуде, деталях холодильников, пластмассовых бутылках для питьевой воды или лимонадов могут обладать токсическим и гормоноподобным свойствами, изменяющими темпы развития и

увеличивающими риски онкологических заболеваний. Одним из таких веществ является компонент пластмасс бисфенол А. Компонент многих пищевых продуктов, таких как чипсы, жареный картофель, консервированные оливки, — акриламид сочетает токсические и канцерогенные свойства и способен накапливаться в организме.

Загрязнение среды металлами, в частности алюминием, способствует его присутствию не только в продуктах питания, но даже в медикаментах и медицинских растворах. При снижении функциональных резервов мочевыделительной системы токсический эффект алюминия может возникнуть быстро и носить характер тяжелой нейротоксической реакции, что наиболее вероятно у маловесных и недоношенных новорожденных. У остальных детей и взрослых есть риск длительного накопления металла в ткани головного мозга с отдаленными сроками выявления потери интеллекта.

Аутопатогенни и парентопатогенни. Самоубийства. Это наиболее драматичное проявление аутопатогенни. Ежегодно в России заканчивают жизнь самоубийством 55 000 человек, из них 2500–2800 — дети. Попытку самоубийства совершают около 1 млн человек. Частота завершеного самоубийства составляет 40 на 100 тыс. в год, что существенно выше, чем частота убийств — 30–33 на 100 тыс. в год — или смертей от отравления алкоголем — 25 на 100 тыс. в год.

В 2000 г. в США в результате самоубийств погибли 29 350 человек. У более 90% из них имелись психические нарушения, главным образом депрессия, у многих имела место наркотическая зависимость. Мужчины погибают в результате самоубийств в 4 раза чаще, чем женщины, однако попытки самоубийства женщины совершают в 2–3 раза чаще, чем мужчины.

В некоторой своей части самоубийства отражают сложные взаимодействия между пограничными состояниями психической сферы и тем окружением, которое ставит ребенка в состояние полной безысходности. Для детей и подростков к таким пограничным состояниям, которые могут быть распознаны и подлежат своевременному лечению, должны быть отнесены депрессия, включая скрытую, и психоэмоциональные нарушения типа истерии, биполярного синдрома и т. д. Дети, предпринимающие попытки самоубийства, как правило, в течение длительного срока говорят о привлекательности смерти. Особенно высок риск самоубийства в тех случаях, когда в разговорах ребенка с друзьями формируются конкретные планы и намечаются орудия самоубийства. Попытки самоубийства у детей наблюдаются в 50–200 раз чаще, чем завершенные акты. Выявлена существенная связь между частотой или риском самоубийства и частотой участия ребенка в физических конфликтах с другими детьми (драках), а также проявлениями жестокости к другим детям или домашним животным. Имеется также и клинический маркер существенного риска суицида у школьников и подростков — это юношеская фибромияалгия или синдром хронической усталости. К сожалению, в реальной педагогической практике и в практике медицинского наблюдения эти особенности выявляются крайне редко.

Вполне возможно, что свойства окружения и сила его воздействия на внутренний мир ребенка настолько сильны, что могут реализоваться в само-

убийство и на фоне нормального исходного психического здоровья. Ребенок оказывается в положении, которое в рамках его личного жизненного и душевного опыта несовместимо с жизнью. И приводят его в это положение, как правило, окружающие взрослые или, значительно реже, другие дети. Страшно то, что около такого ребенка не оказалось взрослого человека, который мог бы распознать сложность и драматизм ситуации и, главное, помочь ребенку выйти из нее своей любовью и поддержкой. В очень многих случаях самоубийства детей можно видеть пример самоубийства, спровоцированного взрослыми — семьей, коллективом или даже обществом в целом.

Курение. Активное курение разной интенсивности констатируется в России у 61% мужчин, 36% женщин, 28% школьников старших классов. Около 62% детей курят «пассивно». Курение является причиной 30–35% всех заболеваний, приводящих к смерти взрослых. Это опосредуется через значительное увеличение риска целого ряда заболеваний сердечно-сосудистой системы и злокачественных новообразований.

При оптимальных условиях жизни и питания курение сокращает жизнь человека на 18 лет. Сочетание же с неполноценным питанием и другими неблагоприятными факторами может удваивать этот показатель.

Надо полагать, что курение вносит очень существенный вклад в различия сроков жизни у мужчин и женщин. При этом выявлена относительно небольшая разница в спектре хронических заболеваний и снижении длительности жизни у «активных» и «пассивных» курильщиков. Средний уровень опасности пассивного курения определяется в 40–48% от опасности активного курения. Регулярное пребывание в задымленном помещении уже через 3–4 года существенно изменяет спектр липидов крови детей школьного возраста, повышая общий индекс атерогенности.

Распространенность курения в большой степени зависит от возраста первого контакта ребенка или подростка с табачным дымом. Регулярное нахождение в помещении с курящими даже самого маленького ребенка (1–3 года) является фактором высокого риска раннего начала курения. Первый опыт курения в школьном или подростковом возрасте определяет исключительно быстрое формирование зависимости от табака. Так, если для взрослого человека зависимость возникает при выкуривании около 10 сигарет в день в течение примерно 3 мес, то у подростка формируется зависимость от выкуривания 2–5 сигарет в день и сроке курения 2–4 нед.

Сроки начала курения подростков являются хорошим индикатором общей склонности или готовности ребенка к проявлениям «протестного поведения». Об этом свидетельствует статистика, приведенная в докладе Главного хирурга США (1994).

Курящие подростки по сравнению с некурящими в последующие годы жизни:

- в 3 раза чаще страдают алкоголизмом;
- в 8 раз чаще используют марихуану;
- в 22 раза чаще применяют кокаин;

- значительно чаще становятся зачинщиками или жертвами межличностных или межгрупповых конфликтов, в том числе и с применением оружия (включая огнестрельное).

При активном или даже пассивном курении беременной женщины токсичность табачного дыма может быть непосредственной индукцией широкого круга пороков развития и заболеваний в последующие годы жизни. У детей матери, курившей во время беременности, срок жизни сокращается на 11,6 года. У детей курящего отца он меньше на 8,3 года. При наличии у ребенка одного курящего родителя его интеллект к 10 годам ниже на 6,4 единицы IQ, если курят оба родителя, то на 8,8 единицы IQ по сравнению со сверстниками от некурящих родителей. У детей курящих родителей риск раннего (до 5 лет) возникновения злокачественных опухолей системы крови и головного мозга увеличен в 3,3 раза по сравнению с детьми некурящих родителей. Получены новые подтверждения существенного роста мозговых дисфункций у детей при курении беременной женщины (J. Warner, 2005). Согласно данным этого исследования, курение в сочетании с неблагоприятными факторами среды, ассоциированными с курением, увеличивает вероятность рождения детей с малой мозговой дисфункцией втрое, а только курение, как единственный причинный агент при исключении влияний других факторов, дает увеличение вероятности малой мозговой дисфункции вдвое.

Алкоголь. Агрессивность алкоголя возрастает при увеличении дозы принятых внутрь алкогольных напитков, частоты и длительности такого злоупотребления. Большое значение для токсичности алкоголя имеют его химические свойства, т. е. степень очистки или качество технологических процессов. В России очень сильны традиции интенсивного использования алкоголя. Подушное потребление абсолютного алкоголя за год по официальным данным в 2002 г. составило 7,6 л, или 15,4 л по реальной сумме учтенной и неучтенной продажи спиртных напитков. Дополнительно к этому потребление пива в среднем по России составляет 40 л на душу за год, а в таких городах, как Москва и Санкт-Петербург, — 70 л за год.

Алкоголь — важная причина смерти. С 1996 г. ежегодное число смертельных исходов от случайных отравлений алкоголем в России составляет 30 000—35 000. Для сравнения — в США, где население почти вдвое больше, от интоксикации алкоголем умирают около 300 человек.

Алкоголь может стать причиной хронических поражений желудочно-кишечного тракта, головного мозга (психики), репродуктивных органов, снижения иммунитета, хронических нарушений питания, хронических заболеваний сердечно-сосудистой системы. Значимыми являются косвенные потери от алкоголизма — убийства в состоянии алкогольного опьянения, дорожный и бытовой травматизм, разрушение семей, отказы от собственных детей или жестокое обращение с ними. Но еще существеннее трансгенерационные эффекты алкоголя, т. е. влияние на здоровье детей и внуков.

Главными трансгенерационными эффектами являются индукция фетального алкогольного синдрома и широкого круга алкоголь-ассоциированных эффектов. Фетальный алкогольный синдром и алкоголь-ассоциирован-

ные эффекты — самые частые причины недостаточности интеллектуального развития, агрессивности и асоциальности поведения детей и подростков.

Наркомания. За последние 15 лет заболеваемость наркоманией выросла в 10,8 раза, а просто регулярное использование наркотиков без зависимости от них — в 6,9 раза. По официальной статистике, в России сейчас 2,2 млн наркоманов, а по неофициальным данным — около 8 млн.

ВИЧ-инфекция. Темпы роста в России приблизились к темпам, свойственным африканским странам. В 2003 г. официально было зарегистрировано 240 тыс. случаев, а по оценкам экспертов их должно насчитываться от 750 тыс. до 1,2 млн. При этом около 80% больных имеют возраст до 30 лет, но чаще — 15–19 лет. К 2020 г. прогнозируется уже 14,5 млн больных. Эпидемия сопровождается вспышками других венерических инфекций и ростом заболеваемости резистентным к лечению туберкулезом.

О сущности здоровья

Обсуждение вопросов здоровья принято начинать с основных понятий и определений, заданных на уровне высоких международных соглашений. Приводим формулировку, вошедшую в преамбулу Устава Всемирной организации здравоохранения: «Здоровье — это не только отсутствие болезней и дефектов, но и состояние полного физического, душевного и социального благополучия».

Это определение было поддержано многими международными заявлениями и декларациями. Так, дополнительный протокол к Американской Конвенции по правам человека в социальной сфере, в экономике и культуре (1988) провозглашает: «Каждый человек имеет право на здоровье, понимаемое как достижение высшего уровня физического, духовного и социального благополучия».

А в Международном Пакте по правам человека в сферах экономики, общественной жизни и культуры, принятом в 1966 г. и подписанном СССР, подчеркивается право каждого человека на обладание наивысшими из возможно достижимых стандартов физического и психического здоровья.

При всей своей справедливости, определение ВОЗ не снабжено никакими критериями для оценок и количественных измерительных подходов. Несколько более конкретизированные определения здоровья даны отечественными учеными. По Г. И. Царегородцеву: «Здоровье — состояние гармонической саморегуляции и динамического равновесия со средой, совокупность психосоматических состояний организма, обеспечивающих возможность оптимального функционирования человека в разнообразных сферах жизни».

Академик В. П. Казначеев дал следующее определение: «Состояние здоровья индивидуума можно определить как процесс сохранения и развития психических, физиологических и биологических функций, его оптимальную трудоспособность и социальную активность при максимальной продолжительности жизни».

В этих определениях уже задается общее направление формирования медицинских критериев и предлагается, по крайней мере, два очень важных методологических подхода — необходимость мониторингирования функций и ориентация на достижение максимальной продолжительности жизни.

Вместе с тем и классическое определение ВОЗ тоже стало обогащаться некоторыми дополнениями. После 1984 г. в нем появилась ориентация на максимальную возможность к независимости, к самообслуживанию, к активному взаимодействию с людьми и обществом. Стали важны не только новые годы к сроку жизни, но и насыщение этих лет достойным качеством жизни. С этого момента возникла широкая волна разработок и публикаций, посвященных объективизации оценок качества жизни как в его общем понимании, так и применительно к возрастным группам и больным, страдающим различными хроническими заболеваниями.

Своеобразным знаменем времени в учении о здоровье становится утверждение и развитие тенденции к его широкому, целостному пониманию, выходу за рамки соматологии. Так, в документе ВОЗ от 1999 г. (Протокол от 24 апреля) в число обязательных критериев и даже приоритетов здоровья выносятся его интеллектуально-психические компоненты. Понятие «mental health» характеризуется следующим образом:

«Умственное здоровье — это не только отсутствие нарушений интеллекта и психики. Это — такое состояние жизни и деятельности, при котором человек может:

- противодействовать обычным жизненным стрессам,
- реализовать свои способности,
- участвовать в плодотворном трудовом процессе и вносить свой вклад в жизнь и благополучие окружающих людей».

Приведенное дополнение является очень принципиальным и актуальным для современного мира. Наряду со всеми трудностями поддержания здоровья соматического и защиты людей от преждевременной инвалидизации или смерти, проблемы, связанные с адекватностью интеллекта и духовности, становятся все более острыми.

В чисто дидактических целях мы считаем возможным ввести собственные определения — интерпретации, соответствующие контексту международных протоколов, но в рамках своего понимания их сущности. Некоторой принципиальной особенностью предлагаемых формулировок является проведение довольно условных разграничений между интеллектуальным и духовным здоровьем. При этом под духовным здоровьем мы понимаем самую минимальную и эссенциальную (базисную) компоненту духовности — обладание способностью к привязанности, доброжелательности и толерантности к другим людям, другим этносам и культурам. Таким образом, холистическое понимание здоровья и предлагаемое его определение включает в себя минимально три компонента:

1) здоровье соматическое:

- отсутствие заболеваний или их транзиторный характер;
- сохранность физиологических функций и механизмов жизнедеятельности;

- отсутствие ограничений для основных направлений профессиональной ориентации, физической активности или спорта;
- способность адаптации к стрессу или непродолжительным экстремальным условиям;

2) здоровье интеллектуальное или психическое:

- наличие устойчивой потребности в знаниях и впечатлениях;
- способность успешно учиться и получать образование; умение применять полученные знания;
- успешность выполнения адекватных тестовых контролей;
- способность к адекватному поведению и сотрудничеству в группе или коллективе;

3) здоровье духовное:

- сформированность круга устойчивых привязанностей (мать, семья, близкие, соотечественники, малая и большая родина);
- безусловное доброжелательное отношение к людям, к жизни и достоинству каждой человеческой личности;
- уважение к труду и продуктам человеческого труда, истории и культурному наследию человечества.

Связи и отношения между соматическим здоровьем, интеллектом и психическим состоянием человека могут быть очень разнообразны. Мы уже привыкли использовать в клиническом мышлении представления о психо-соматических связях и связанных с ними заболеваниях, но, вероятно, еще чаще можно наблюдать сложную природу соматоинтеллектуальных и соматопсихологических обусловленностей.

Соматоинтеллектуальные и соматопсихологические детерминации:

- 1) устойчивые — связи пожизненных свойств интеллекта, памяти, внимания, способностей к общению и творческой активности с состоянием здоровья, качеством и сроками процессов развития во внутриутробном периоде и в детстве, с особенностями ранее перенесенных нарушений питания, травм или заболеваний;
- 2) транзиторные — связь качеств мышления, поведения, настроения и эмоциональных реакций данного момента или какого-то отрезка времени с переносимыми стрессорными состояниями, свойствами пищевого рациона, наличием активной инфекции, интоксикации, болезненных ощущений, а также сохранностью и достаточностью сна.

Среди большей части людей, особенно не имеющих отношения к медицине, вопрос о сущности здоровья часто воспринимается как надуманный, как попытка усложнения очень простой проблемы. В бытовом понимании здоровье связано с молодостью. Соответственно, любое увеличение возраста и его приближение к пожилому или к старости также естественно сопровождается постепенной утратой здоровья. Действительно, существует период старческой инволюции, где все показатели адаптационных возможностей и физической трудоспособности закономерно снижаются. Вместе с тем даже на уровне самой упрощенной оценки можно констатировать, что существует широкий диапазон свойств здоровья среди людей одной возрастной группы. Жизнь богата примерами сохранения здоровья в возрасте 100 лет и больше,

и обратно — примерами глубокого возрастного «увядания» и клинического старения в довольно молодые годы. Можно говорить об определенной скоррелированности возраста и здоровья, но темповые и хронологические детерминированности этих показателей оказываются обусловленными множеством факторов, связанных не только с наследственностью, но и с социальным, и просто бытовым окружением. Таким образом, даже к феномену старения, или скоростных характеристик жизненного цикла, можно подходить с позиций его комплексной детерминированности и искать причины ускоренного старения для управления не только индивидуальным, но и популяционным здоровьем.

Также ясной представляется связь здоровья с драматичными событиями жизни. Можно стать инвалидом после аварии на транспорте, переболеть вирулентной инфекцией, например дифтерией или менингококковым менингитом, и утратить существенную часть здоровья на последующие периоды жизни. Механизмы утраты здоровья вследствие травм или перенесенных заболеваний вполне применимы к любым возрастным периодам, включая внутриутробный и раннее детство. Но и здесь мы сталкиваемся с гетерогенностью исходов или последствий при, казалось бы, вполне равнозначных причинных событиях или заболеваниях. Опять возникает варьирование и неминусовая его детерминированность и конституциональность.

Таким образом, при любой степени упрощения проблемы здоровья нельзя уйти от весьма значимых влияний не только семейно-наследственных факторов, но и тех особенностей конституции или фенотипа, которые были заложены внутриутробно или в перинатальном периоде.

Здоровье, как хорошее, так и плохое, — неотъемлемое свойство человеческой личности. Оно возникает вместе с организмом, вбирает в себя всю наследственную память, прodelывает цикл антенатального и постнатального развития, проходит через многочисленные испытания на прочность и на каждый момент времени является итогом пройденного пути развития и жизни (в большой степени «образа жизни»). В свою очередь, сформированное предшествующей жизнью здоровье определяет степень жизнеспособности и резистентности к будущим болезням, т. е. становится программой количества и качества последующей жизни. Фенотип здоровья складывается из совокупности генетических унаследованных свойств и модифицирующего генетическую программу внутриутробного или перинатального импринтинга, а также сугубо внешних влияний и факторов. Это справедливо по отношению как ко всем аспектам соматического здоровья, так и к сферам интеллекта и психики.

Сегодня, как никогда раньше, наука максимально приблизилась к пониманию сущности межиндивидуальных различий. После завершения гигантской работы по расшифровке генома человека медицина вступила в эпоху исследования механизмов, посредством которых происходит модификация и управление деятельностью генов средовыми факторами. Модифицирующая роль среды и образа жизни обрела свое «гражданство» в биологии и медицине.

ПОСТГЕНОМНАЯ МЕДИЦИНА

«Сейчас медицинские исследования сконцентрированы на геноме и протеоме — как наши ДНК и кодируемые ими белки взаимодействуют с факторами среды, формируя наше здоровье, сроки жизни, реакции на медикаменты. Наше понимание любых заболеваний зиждется на изменениях структуры ДНК и экспрессии конкретных генов» (Bryan Bergeron, 2002).

Формулировку, приводимую в работе J. Bruce German et al. (2003), можно считать очень удачной трактовкой роли среды в фенотипе. Фенотип представлен как сумма трех слагаемых:

Фенотип = генотип + окружающая среда + генотип × на окружающую среду.

Можно себе представить, что не все свойства текущего взаимодействия закрепляются на длительные сроки жизни или пожизненно, многие фенотипические свойства носят транзиторный характер. Это может быть проиллюстрировано современными представлениями о метаболическом фенотипе или «метаболоме».

ИДЕОЛОГИЯ МЕТАБОЛОМА. ЕДИНСТВО ГЕНОМА И ИНТЕГРАЛЬНОЙ СРЕДЫ

В течение жизни окружение имеет разнообразные влияния на экспрессию различных генов и формирование индивидуального фенотипа. Организм «учится» у окружения посредством ряда модификаций собственных свойств. Впоследствии именно эти модификации могут оказаться решающими для возникновения или исхода заболеваний и детерминированности сроков предстоящей жизни.

Метаболом можно представить как сумму эндогенных и экзогенных метаболитов и сигналов:

эндогенные: генотип, состав тела, скорость обновления тканей, основной обмен, возраст, состояние здоровья, дневной цикл, репродуктивный статус, эндогенные сигналы активности и выполняемых функций;

экзогенные: компоненты пищи, непищевые факторы среды, поступающие в организм (включая алкоголь, табак, ксенобиотики и медикаменты), кишечная и другая биота, стресс, проблемы и впечатления.

Процесс «обучения» через взаимодействие со средой может носить разнонаправленный характер. Обучение как адаптация к грубым негативным воздействиям может быть вариантом сохранности существования при существенном ухудшении каких-то свойств фенотипа. Можно считать возможными и такие взаимодействия обучения — адаптации, которые неминуемо будут сопряжены с деградацией и вырождением.

Экзогенные факторы, участвующие в формировании фенотипа здоровья, могут быть представлены единственным фактором большой силы и значимости или же суммой разнообразных по своей природе факторов, влияние которых имеет сугубо вероятностный стохастический характер. Вместе с уже

относительно очерченным кругом средовых воздействий и деталей «образа жизни» в последние годы возникла и принципиально новая группа детерминант, которая должна быть учтена при анализе обусловленностей здоровья. Возможность программирования здоровья обсуждается не только через семейно-наследственные факторы, но и через множество деталей предконцепционного, внутриутробного и перинатального периодов, которые создают устойчивые метаболические и физиологические «импринтинги», включаемые в последующем в структуру фенотипа.

Разнообразие форм и проявлений «здоровья — нездоровья» может быть представлено в масштабе индивидуальном, т. е. в форме континуума переходных состояний — от полной адаптации с высоким резервом структурной устойчивости и функциональной дееспособности через пограничные состояния, предболезни и болезни к явной функциональной недостаточности. Но можно говорить о таком континууме и в плане широкого варьирования свойств здоровья в популяции. Этот континуум представляет собой естественную «метрологическую базу или шкалу». Она имеет свой верхний предел, или оптимум здоровья и потенциального долголетия, свойственный очень ограниченной части популяции. В промежуточной части лежат различные состояния с убывающими характеристиками и возможностями адаптации и резервов поддержания структуры.

Рассмотрение ускоряющейся социальной эволюции через континуум переходных состояний указывает на реальный и возрастающий риск трансформации эволюции в деградацию. В изучении здоровья и в его мониторинге крайне важно не упустить тенденции к явным негативным сдвигам популяционного здоровья, и напротив, отмечать и поддерживать любые сдвиги благоприятного характера. Конечно, нужно выделять группы инвалидов, детей и взрослых с дефектами телосложения или интеллекта, но с тем же вниманием следует относиться и к увеличению числа детей и взрослых, отмеченных самыми высокими уровнями здоровья, характеристиками интеллекта, творческими способностями. Стоит огромной важности задача трансформировать привычные для нас статистические ориентиры нормы на нормы оптимальные, т. е. надежно сопряженные с более высокими уровнями здоровья, таланта и долголетия. Приходит время обсуждать создание специального направления валеологии — «оптимологии человека». Нужно четко измерить, охарактеризовать и обозначить тот уровень высокого здоровья, который на данном витке эволюции мог бы служить метрологическим эталоном и целью всех совместных усилий науки и институтов общества. Конечно же, нельзя слишком высоко поднять планку «оптимального здоровья», нельзя требовать от каждого или даже от группы людей сочетания в себе физического совершенства и дееспособности с духовностью Иисуса Христа, интеллектом Альберта Эйнштейна, одаренностью Рафаэля или Моцарта. Но неверно так же и создавать ориентации на статистические средние параметры, величина которых в большой степени определена совокупностью неблагоприятных влияний на здоровье и социальной агрессией.

Не останавливаясь на проблемах нормологии, просто резюмируем, что для разработки любых программ формирования и поддержания популяции

онного здоровья нам не обойтись без очень высокого, но реально достижимого условного стандарта, который завершал бы собой верхний предел в шкале или континууме форм здоровья. Другими словами, надо иметь не только критерии здоровья для массовых мониторингов и скринингов, но и второй эталон — оптимального здоровья. Ниже приведен пример изложения в общих чертах вариантов стандартов здоровья в двух градациях:

1) здоровье «реальное», подтверждаемое всей совокупностью данных клинической картины (отсутствие заболеваний), данных функциональных тестов и нормальными возможностями в разнообразных формах жизнедеятельности в быту, в общении, в учебе или на производстве;

2) здоровье «оптимальное», или «максимальное», при котором в дополнение к первому можно констатировать реально наблюдаемое оптимальное состояние физиологических функций, интеллекта и психосоматической сферы, а также отсутствие факторов и воздействий, создающих риск для здоровья последующих периодов жизни.

Оптимум здоровья — это один полюс континуума. Для любой шкалы необходимо наличие второго полюса. В индивидуальной жизни таковым является состояние предсмертное и сама смерть, а для популяции — хорошо разработанные показатели сроков предстоящей жизни, сроков предстоящей «здоровой» жизни, смертности по возрастным группам, группам по этническим, социально-экономическим, образовательным категориям, смертности по причинам. Это все популяционные характеристики, напрямую связанные с феноменом здоровья и его эволюцией в периоды, предшествовавшие смерти.

Изучение смертности — тоже необходимая глава валеологии. Оно наиболее ярко высвечивает многие детерминанты здоровья и, соответственно, ключи к управлению ими. Близко к этой крайней точке континуума стоит заболеваемость, с ее нередко очень динамичными сдвигами под влиянием доминирующих в эти отрезки времени детерминант. Исследования заболеваемости могут обеспечить и более ранние, и более эффективные меры в защите и поддержании здоровья. И здесь мы вновь возвращаемся к традиционным задачам медицины — диагностировать и лечить, а также предупреждать болезнь.

Таким образом, мы приходим к существованию третьего континуума — от лечения больного до социальных программы популяционной профилактики заболеваний и активного формирования здоровья. На этом втором полюсе нет места обсуждениям болезни и смерти в рамках, традиционных для внутренней медицины, — через нозологии и патогенезы. Здесь обсуждаются связи между тенденциями заболеваемости и смертности и изменениями в широком спектре детерминант здоровья (правильнее, нездоровья), куда могут входить и социальные потрясения, и накопленные экологические сдвиги, и тенденции образа жизни популяции, и т. д. В качестве примера такого популяционного осмысления детерминант нездоровья и различий в структуре нездоровья и смертности в странах мира можно привести материалы ВОЗ (табл. 4.15).

**Ранги 10 главных детерминант потерь здоровья
в странах с разным уровнем развития
(ВОЗ, 2002)**

Ранг значимости детерминанты	Развивающиеся страны		Развитые страны с очень низкой смертностью
	с высокой смертностью	с низкой смертностью	
1	Низкая масса тела	Алкоголь	Курение
2	Небезопасный секс	Повышенное артериальное давление	Повышенное артериальное давление
3	Качество питьевой воды и канализации	Курение	Алкоголь
4	Дым от печей в жилых помещениях	Низкая масса тела	Высокое содержание холестерина в крови
5	Дефицит цинка в рационе	Избыточная масса тела	Избыточная масса тела
6	Дефицит железа в рационе	Высокое содержание холестерина в крови	Недостаток овощей и фруктов в рационе
7	Дефицит витамина А в питании	Недостаток овощей и фруктов в рационе	Гипокинезия
8	Повышенное артериальное давление	Дым от печей в жилых помещениях	Наркотики
9	Курение	Дефицит железа в рационе	Небезопасный секс
10	Высокое содержание холестерина в крови	Качество питьевой воды и канализации	Дефицит железа в рационе

Нередко используются и смешанные подходы к выделению ведущих детерминант на основе медицинских верифицированных данных и наиболее важных поведенческих детерминант. Из данных, представленных Mokdad Ali H. et al. (2004), следует, что около половины всех смертей в США в 2000 г. были детерминированы относительно узким кругом причин, главные из которых — табакокурение, плохое питание и гипокинезия.

Очевидно, что общественное или государственное вмешательство именно в факторы внешнего участия может стать гораздо более результативным, чем многолетнее ожидание открытия ключевых и доступных для коррекции факторов этиологии и патогенеза или специфических молекулярных взаимодействий, способных предупреждать потери здоровья. Включение ведущих детерминант в контролируемые критерии способствует координации и сосредоточению усилий общественных институтов на самых ключевых направлениях для улучшения популяционного здоровья. Их перечень, используемый в США, следующий:

- 1) физическая активность;
- 2) избыточная масса тела и ожирение;
- 3) курение;
- 4) использование наркотиков;
- 5) ответственное половое поведение;
- 6) контроль психоинтеллектуального здоровья;

- 7) травмы и насилие;
- 8) экологическая безопасность окружения;
- 9) расширение профилактической иммунизации;
- 10) доступность медицинской помощи.

Можно утверждать, что достижение реальных позитивных сдвигов популяционного здоровья только силами медицинских служб вне активизации социальных стратегий или невозможно, или сверхзатратно.

Масштаб этих воздействий должен оцениваться еще и с позиции следующего вида влияний на здоровье. Условия риска или поведение риска родителей приносят наиболее высокий ущерб для здоровья не самих родителей, а их детей. Это мы и называем трансгенерационными, т. е. переходящими из предыдущего поколения, потерями здоровья у следующего поколения. Таким образом, можно говорить о нескольких путях влияния разных агрессивных факторов:

- 1) влияние непосредственно на самого человека, или «прямая индукция потерь здоровья» у ребенка или взрослого;
- 2) эффект влияния на будущих детей — «трансгенерационный (транспродуктивный) эффект», или часть потерь здоровья, обусловленных поведением родителей, т. е. «парентопатогенией»; трансгенерационный эффект или последствия парентопатогенией могут распространяться даже на ряд поколений; таким образом, суммарный трансгенерационный ущерб может оказаться многократно больше, чем потеря здоровья самим человеком, подвергнутым данному воздействию;
- 3) нередко можно говорить и о третьем пространстве нарушений здоровья, когда за непосредственным влиянием на человека какого-то неблагоприятного фактора следует и распространение последствий этого влияния на людей ближнего окружения — эффект «вторичных» или «сопроводительных» потерь здоровья; примеров таких сопроводительных потерь можно назвать очень много; для курения — это нанесение ущерба здоровью всех окружающих, которые становятся жертвами пассивного курения, особенно детей, теряющих много лет предстоящей длительности жизни; для любителей алкоголя — это жертвы пьяных разборок и конфликтов, составляющие существенную долю человеческих потерь, огромное количество транспортных катастроф, брошенные и «забытые» дети в семьях алкоголиков; это вероятные жертвы принятия неадекватных решений диспетчером или ответственным руководителем после «нетрезвого» вечера; аналогично высокий риск для окружающих возникает при нарушениях сна у взрослого человека.

Приведенная попытка группирования факторов агрессии является далеко не полной. Как правило, имеет место сочетание этих факторов и суммирование их эффектов. Трудно точно определить источник происхождения многих из особенностей быта и поведения. Даже в алкоголизме и степени его разрушительного влияния на здоровье присутствуют и существенный компонент социопатогении, и элементы парентопатогении, и несколько детер-

минант генетической предрасположенности. Очень сложно отнести к какой-то группе такой архиважный фактор, как питание. Здесь мы имеем дело и с чистой социологией — голодание и некачественное питание при нищете, избыточность питания во многих развитых странах. Важна роль поведения, т. е. аутопатогении, в преимущественном применении тех или других продуктов питания или напитков и роль парентопатогений, как программирования механизмов регуляции питания и пищевого поведения через питание беременной женщины, выбор естественного или искусственного вскармливания в грудном возрасте.

Для трансгенерационных потерь здоровья, особенно для случаев, когда агрессивное воздействие носит характер добровольного выбора родителей (алкоголь, курение табака или использование наркотиков), применяется также термин «парентопатогении».

ПРАКТИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ К ОЦЕНКАМ ЗДОРОВЬЯ

Популяционные оценки формируются на основании баз данных о смертности, прогнозе продолжительности жизни, заболеваемости и распространенности острых и хронических заболеваний. Судить о здоровье больших групп населения можно по частоте встречаемости всех известных факторов и показателей риска, характеристикам состояния природной среды и санитарных условий, характеристикам уровня жизни, занятости населения и его образования.

В оценках индивидуального здоровья используются существующие в медицинской практике методы распознавания заболеваний и патологических состояний. По итогам общего стандартизованного или выборочного обследования могут обсуждаться оценки здоровья, возникающие вне острых или новых проблемных ситуаций у пациента и нацеленные на экспертные решения по состоянию здоровья и степени инвалидизации. Для проведения такой экспертизы могут как привлекаться отдельные врачи, так и создаваться целые бригады, включающие в себя специалистов разных профилей, получивших дополнительную специализацию по экспертизе здоровья. В зависимости от результатов экспертизы могут быть приняты решения о профессиональной пригодности к разным видам труда и профессиям, возможности назначения средств социальной поддержки, выбраны программы восстановительного лечения или проведена оценка эффективности ранее проводимых мер реабилитации.

Не менее важная задача — массовые или групповые исследования по строго стандартизованным методам для динамического контроля состояния здоровья конкретного человека, групп населения или сравнение состояния здоровья на различных территориях, в зонах действия факторов измененной среды обитания и даже проведения социальных или экономических реформ. Эти исследования направлены на решение задач, связанных с поиском и идентификацией ведущих детерминант, ответственных за состояние и изменение здоровья больших групп населения, т. е. популяционного здоровья.

Такие популяционные исследования могут применяться в международных масштабах, в глобальном мониторинге здоровья населения на целых континентах и на планете в целом.

При проведении индивидуальных обследований (экспертизы) принятие решения о сохранности здоровья требует, чтобы у пациента при его стандартизованном обследовании не было выявлено нарушений со стороны органов и систем, не было ограничений жизнедеятельности или социальной недостаточности. Стандартизация всех оцениваемых признаков здоровья и дееспособности осуществляется на основе принятой ВОЗ «Международной классификации нарушений, снижения трудоспособности и социальной недостаточности» (МКН-1 от 1980 г. и МКН-2 от 2000 г.). Под **нарушением** понимается «любая потеря или аномалия психологической, физиологической или анатомической структуры или функции».

В качестве основных выделены следующие рубрики нарушений:

- умственные;
- другие психологические;
- языковые и речевые;
- ушные (слуховые и вестибулярные);
- зрительные;
- висцеральные и метаболические, расстройства питания;
- двигательные;
- уродующие;
- связанные с причинами общего характера.

Под **ограничением жизнедеятельности** понимается любое ограничение или отсутствие (в результате нарушения) способности осуществлять деятельность способом, считающимся нормальным для человека. Выделены несколько основных рубрик по ограничениям жизнедеятельности, к которым относятся снижение способности:

- адекватно вести себя;
- общаться с окружающими;
- передвигаться;
- действовать руками;
- владеть телом для решения повседневных бытовых задач;
- ухаживать за собой.

Под **социальной недостаточностью** понимается такой недостаток индивида, вытекающий из нарушения или ограничения жизнедеятельности, при котором человек может выполнять лишь ограниченно или не может выполнять вообще ту или иную социальную роль, принятую в обществе за норму (в зависимости от возраста, пола, социальных и культурных факторов) для этого индивида. Основными рубриками по социальной недостаточности приняты следующие:

- социальная недостаточность вследствие ограничения физической независимости;
- социальная недостаточность вследствие ограничения мобильности;

- социальная недостаточность вследствие ограничения способности заниматься обычной деятельностью;
- социальная недостаточность вследствие ограничения способности к получению образования;
- социальная недостаточность вследствие ограничения способности к профессиональной деятельности;
- социальная недостаточность вследствие ограничения экономической самостоятельности;
- социальная недостаточность вследствие ограничения способности к интеграции в общество.

По мере раскрытия сущности детерминант изменения здоровья, а также уточнения клинических признаков заболеваний, особенно ранних, в процедуры экспертизы неминуемо будут включаться и эти клинические проявления, и перечни новых детерминант, и характеристики экспозиции индивидуума к этим факторам. Опыт и база данных, полученные при исследовании различных по своей структуре факторов риска и расчете относительного риска утрат здоровья, формируют еще один подход к оценкам риска для здоровья. На основании эпидемиологических исследований широкого перечня признаков из образа жизни, питания, двигательного режима, экологической оценки среды проживания, как и из медицинских описаний популяции — показателей заболеваемости, смертности от разных причин, сроков предстоящей жизни и т. д., также могут быть получены представления, уточняющие признаки и критерии оценок здоровья и перспектив его сохранности.

В последние годы все более четко вырисовывается перспективность разработки шкал измерения качества жизни, которые могут охватывать распознавание широкого диапазона свойств здоровья применительно к конкретным ситуациям в жизни и в быту.

ЗДОРОВЬЕ РЕБЕНКА

Соотношения здоровья и нездоровья в детском возрасте имеют свою и весьма значимую специфическую особенность, вытекающую непосредственно из специфичности детства. Эта специфика заключается прежде всего в предназначенности. Ребенок предназначен стать взрослым. Родители и общество ждут, что он воплотит в себе наилучшие возможности для совместной с другими людьми плодотворной разумной деятельности и в чем-то окажется более совершенным по состоянию физических сил и творческой одаренности, чем его родители.

«Детство — это ограниченное пространство времени от зачатия до завершения роста и созревания, в котором сосредоточены процессы развития и формирования относительно устойчивых фенотипических свойств, особенностей и функциональных возможностей человека, т. е. всей совокупности соматических, нравственно-психологических и интеллектуальных основ личности, предопределяющих его здоровье, сроки и качество жизни, эффективность выполне-

ния социальной и биологической роли в семье, этническом или общечеловеческом сообществе.

Пространство педиатрии включает в себя как сферы физического и психо-социального развития, так и здоровье индивидуума. Это пространство охватывает антенатальный период развития от момента совершения зачатия и продолжается через грудной возраст, среднее детство, подростковый и ранний взрослый периоды жизни, когда происходит полное завершение процессов развития. Могут быть особые обстоятельства (хронические заболевания или инвалидизация), при которых по взаимному соглашению педиатра, пациента или семьи пациента медицинская поддержка со стороны педиатра может быть продлена и после 21 года жизни.» [Американская Академия Педиатрии. Политический документ № RE8116, принят в 1988 г., подтвержден в 1992 г.].

Определение педиатрии, приведенное Richard E. Behrman в основном американском руководстве (Nelson Textbook of Pediatrics), также подчеркивает ориентацию этой медицинской дисциплины на долгосрочные перспективы развития и здоровья:

«Педиатрия включает в себя учение о здоровье детей и подростков, об их росте и развитии для достижения наиболее высокого потенциала возможностей к взрослому периоду жизни».

В 2004 г. специальный комитет, созданный при Институте Медицины США, предложил несколько измененную концепцию здоровья детей: *«Здоровье ребенка определяется тем, насколько он способен или неспособен:*

- *реализовать свой потенциал развития;*
- *удовлетворять свои потребности и нужды;*
- *развивать способности успешного взаимодействия с биологическим, физическим и социальным окружением».*

Кроме того, в докладе содержится рекомендация на использование еще двух понятий: «безопасность» и «благополучие».

Главной и нормальной сущностью детства и ребенка, который несет его в себе, является его сугубая нестабильность, интенсивнейшая динамика роста, дифференцировок и пере моделирования всех тканей, органов, регуляторных и управляющих нейроэндокринных механизмов. Развитие ребенка в биологической своей сущности — процесс с характеристиками, очень близкими к критическим. Эту критичность создают динамизм и возникающие вместе с ним транзиторные дискорреляции и дисрегуляции. Этот динамизм создает очень сложные условия как для текущих адаптаций, так и для гармонизации отношений с внешней средой. Вся совокупность этих динамических процессов и их детерминации могут быть условно представлены как несколько разных пространств или плоскостей связей и взаимодействия:

- 1) динамическое пространство; это процесс онтогенеза со своим темпом, вектором направленности, постоянно меняющимися степенями межсистемной и межорганной сбалансированности, вплоть до критических уровней разбалансированности, создающих временные нарушения адаптаций и физиологических функций (критические состояния развития);

- 2) горизонтальная биосоциальная детерминация и предопределенность; имеется в виду существенность для развития и роста всех деталей ближнего (семья, быт, экология) и отдаленного (государство и общество) внешнего окружения, их причастности к программированию последующих свойств здоровья;
- 3) вертикальная детерминация через механизмы наследственности, предконцепционных влияний, перинатального программирования, анамнеза жизни и заболеваний, формирующих вертикальную предопределенность свойств фенотипа;
- 4) пространство видовой соматобиологической и психофизиологической принадлежности к *Homo sapiens*, приматам и млекопитающим, позволяющее исследовать аналогии физиологических процессов и метаболизма и проводить разнообразные экспериментальные исследования реакций и адаптаций, создавать общечеловеческие методы исследований и лекарственных воздействий;
- 5) фенотипическое или конституциональное — личностное пространство, в котором находят свое проявление сугубо индивидуальные особенности свойств или реакций, а также формирующихся межличностных связей.

Связь здоровья с развитием и онтогенезом в целом очень убедительно представлена в онтогенетической модели медицины В. М. Дильмана (1987). Яркий исследователь проблем возрастной физиологии детей советского периода нашей науки проф. И. А. Аршавский тоже стоял на позиции неразрывности связей здоровья и развития, считая основой большей части заболеваний у детей универсальный феномен их неполного развития или «незрелости» (1982, 1985).

Эндогенные компоненты фенотипа, определяющего свойства здоровья, чувствительны к множеству модифицирующих воздействий и представлены не только структурами, но и постоянно текущими процессами, имеющими прямое отношение к формированию как относительно устойчивых свойств жизнеспособности, так и их изменений. Универсальным эндогенным знаменателем — носителем таких конституциональных свойств, как и мишенью их «подгонки» и модификации, может быть только совокупность программного обеспечения цикла жизни, или «онтогенеза». Генетическая программа онтогенеза в процессе ее самой ранней реализации формирует многочисленные «окна чувствительности» для внешних воздействий и в значительной степени модифицируется этими внешними средовыми влияниями. Роль внешних факторов выполняют многие влияния и условия, которые исходят из интегральной среды развития или «образа жизни». В каких-то случаях сочетание генетической и внешней компоненты является элементом сценария оптимального развития, определяющим его полноту и завершенность, а в других случаях создает различные вариации или отклонения от оптимального развития — дизонтогении, или макро- или микроальтерации развития, ведущие к снижению жизнеспособности. Возможно и то, что существующие на сегодня части генетической программы регуляции развития тоже форми-

ровались в процессе эволюции как необходимое для успешного выживания дополнение к ранее закрепившимся жизненно важным поведенческим особенностям «образа жизни». В таком случае сохранение какой-то близости к оптимальности требует, чтобы элементы эндогенной программы были дополнены эссенциальными внешними факторами (сигналами, знаками, нагрузками). Их отсутствие также может приводить к возникновению дизонтогенеза. Все указанные взаимодействия, несмотря на их «судьбоносное» значение для человека, могут не иметь никаких клинических проявлений, быть глубоко скрытыми и латентными, отличаясь тем самым от почти обязательной «театральности» и ярких «клинических сценариев» зачастую вполне безобидных заболеваний. Неудивительно, что феноменология развития в клинической медицине более всего исследуется и обсуждается педиатрами. По сути, уже несколько десятилетий насчитывает история ее самостоятельного раздела — «педиатрии развития», посвященной проблеме диагностики развития, решению клинических и социальных проблем обеспечения оптимального развития и здоровья детей. Наивысший динамизм процессов развития и наибольшая их чувствительность, как и риск деструкции этих процессов, свойственны внутриутробному периоду жизни ребенка, раннему возрасту и периоду препубертатного скачка. Наиболее страдающими структурами в патологии онтогенеза всегда оказываются те, которые в данном возрастном периоде интенсивно растут или дифференцируются. Так же закономерно преимущественное поражение наиболее высоких уровней онтогенеза — структур и функций, определяющих талант и одаренность, мышление, интеллект, процессы памяти, свойства регуляции поведения, отношения с родителями, социальные связи и привязанности. Характерными проявлениями этих поражений являются трудности обучения, нарушения поведения в школе, нервно-психические заболевания. В соматической сфере дизонтогенез характеризуется «дисплазиями» опорно-двигательного аппарата и соединительной ткани, сочетанными нарушениями иммунитета, повышенным риском заболеваний с компонентами аллергии и аутоиммунитета, атерогенеза и гипертонии, сахарного диабета, нарушений гормональной регуляции в сфере репродукции.

В последние 20–25 лет учение о факторах оптимального развития претерпело гигантскую эволюцию. Наконец-то сформирована достаточная база фактов для подтверждения непосредственного участия внешних средовых факторов в программировании развития.

Реакции на факторы окружения у ребенка имеют другую биологическую сущность и глубину по сравнению с взрослыми. Если у взрослого это — клетки, ткани и их функции, то у ребенка все то же самое, но повреждающееся в более тяжелой степени. У него также шире круг мишеней, к тому же *мишенью становятся сами процессы развития*. Именно они являются наиболее чувствительными и ранимыми. Их повреждения — «альтерации или модификации» могут быть выявлены иногда только через отдаленные сроки, в более поздние периоды жизни. *Этот латентный период можно назвать «онтогенетическим интервалом»*. Чрезвычайно существенной особенностью альтераций или модификаций развития является возможность их возникновения

при минимальных уровнях воздействий. Как оказалось, материнский организм и плацента не могут противостоять таким воздействиям.

Исторически началом этих представлений можно считать комплексы исследований разных лет, посвященные качеству жизни и заболеваемости детей, сформированных в разных условиях течения беременности, выраженных на разных типах и режимах естественного или искусственного вскармливания. Сегодня можно считать доказанными чрезвычайно важные различия в свойствах интеллекта, психики и здоровья между этими группами, притом что эти различия распространяются на длительные сроки жизни. В одной из последних работ, посвященных вскармливанию (Drape D. L., Logemann J. A., 2004), эти различия очень ярко подтверждаются уже к 15-летнему возрасту. Что же касается заболеваемости, то различия частоты и спектра охватывают более 23 нозологических групп по любым возрастным периодам. Это позволило А. Лукас в 1991 г., а также другим ведущим детским нутрициологам сформулировать концепцию участия и ведущей роли факторов питания в программировании последующих этапов онтогенеза и состояния здоровья. Огромной значимости факты были получены и по нутриентной профилактике врожденных пороков развития. В итоге уже можно делать обобщенный вывод о том, что всякое неоптимальное вскармливание трансформируется в фактор модификации онтогенеза и здоровья, причинный фактор дизонтогенеза с определенным риском ухудшения свойств здоровья. Огромную роль сыграли и открытия в молекулярной биологии, позволившие сформулировать новые теоретические положения в биологии питания и развития. Сформирована новая ветвь развития генетики в нутрициологии, обозначенная как «нутригеномика».

Конечно же, питание при всей своей значимости не является единственным модификатором раннего онтогенеза. Факторы питания включаются в суммарный метаболит наряду с токсинами, экзогенными токсикантами, медикаментами, гормонами и сигналами. Это не исключает также возникновения в раннем возрасте, особенно внутриутробно, утрат здоровья вследствие переносимых инфекций, гипоксии, травм или иммунологических конфликтов.

В самый сенситивный период развития — внутриутробный — генетические влияния со стороны родителей суммируются со всей совокупностью условий их жизни — особенностями производственной деятельности, поведения, включая вредные привычки, состояния питания и переносимых стрессов. Наиболее выраженные влияния оказывают условия жизни матери. Подтверждено влияние таких материнских факторов, как масса тела при рождении и к сроку беременности, уровень достигнутого физического развития, питание в течение длительного отрезка жизни, число родов и величина интервала между беременностями, осложнения беременности, все заболевания в анамнезе жизни, число перенесенных экспозиций токсикантов, употребление алкоголя, никотина, наркотиков и многих медикаментов, включая гормональные контрацептивы. Сейчас мы наблюдаем растущую лавину фактов, свидетельствующих о влиянии поведенческих особенностей отца (физической активности, интоксикаций, алкоголя, курения) на здоро-

вье будущего ребенка. Неблагоприятный анамнез жизни самих родителей создает предпосылки для стойких пожизненных потерь здоровья у будущего ребенка. Это мы называем трансгенерационными, т. е. переходящими из предыдущего поколения, потерями здоровья.

Нередко трансгенерационные потери здоровья носят очень устойчивый характер и закрепляются на протяжении двух-трех поколений. Отсюда следует, что улучшение качества жизни и усиление мер по охране репродукции и течения беременности могут давать весьма ощутимые результаты как в пределах предстоящей жизни ребенка, так и через два — три поколения.

Детство имеет особые отношения с пространствами «здоровье — нездоровье». Они очень напряженные и нестабильные с высокой чувствительностью к широкому кругу внутренних и внешних воздействий. Учитывая решающую роль в этой чувствительности напряжения и скоростей роста и дифференцировок, можно говорить об общих закономерностях возрастного распределения феномена критичности внешних воздействий. Наибольшей степени эта критичность достигает во внутриутробном периоде, но ее элементы, закладывающие предусловия для благополучного развития и формирования здоровья, имеют место уже в Предконцепции. Некоторым аналогом внутриутробного периода становится период препубертатного ростового скачка и сам пубертат. С позиций медицинской значимости и возможных последствий неоптимальных условий или воздействий для формирования здоровья можно привести следующую ориентировочную возрастную градацию (предел здоровья, достижимый к началу периода взрослости, условно принят за 100%):

- предконцепция и внутриутробный период — 60%;
- ранний возраст — 20%;
- дошкольный и младший школьный возраст — 8%;
- препубертат и пубертат — 12%.

Необходимо указать на очень большую степень условности приведенных соотношений. Эта условность определяется прежде всего несовпадением хронологических периодов интенсификации роста и дифференцировки разных тканей и органов. Например, они очень принципиально различаются у центральной нервной системы и органов системы репродукции. Однако в целом обобщенный подход, ориентированный на усредненные возрастные колебания темпов роста, правомочен.

Наиболее важно то, что в онтогенезе человека ни один последующий период жизни не создает таких критических условий для решения проблемы «быть или не быть» и каким быть здоровью будущего человека, как его детство. Важно и то, что общим и наиболее частым итогом является не только и не столько утрата здоровья, сколько *«необретение» полноты и совершенства здоровья.*

Если ребенок переносит какое-то заболевание или травму, то следует полагать, что ущерб для здоровья будет существенно большим, чем это могло бы вытекать из природы заболевания. Наряду с утратой здоровья от заболевания, ребенок параллельно переносит тяжелое комплексное вмешательство

всех факторов болезни и лечения в процессы его развития. К этим факторам относятся лихорадка, стресс от разлуки с семьей и перемены обстановки (при госпитализации), снижение аппетита и отказ от больничного питания, ограничение режима, медикаментозная терапия. Возникающие нарушения развития могут быть гораздо более значимы для последующего здоровья, чем перенесенное заболевание. Еще одна специфическая особенность детства заключается в том, что текущие процессы роста с годами могут существенно увеличить степень поражения органов и функциональной недостаточности ранее вовлеченных в патологический процесс органов и систем. Представить весь спектр и структуру состояний нездоровья или несовершенного здоровья в детской и взрослой «эпохах» жизненного цикла можно следующим образом.

Ребенок:

- 1) основная причина — несформирование (недобор) здоровья в процессе суммарного действия факторов необеспеченности оптимального роста и развития как внутриутробно, так и постнатально;
- 2) утрата здоровья вследствие заболеваний, интоксикаций и травм:
 - а) прямая утрата структур и функций;
 - б) сопутствующие нарушения развития;
 - в) прогрессирующие изменения пораженных структур в процессе роста ребенка (локальные дисплазии);
- 3) заболевания или дефекты развития сугубо генетической, наследственной природы, независимые от внешних условий и факторов.

Взрослый:

- 1) невосполнимые дефициты здоровья, вынесенные из неоптимальности обеспечения развития внутриутробно и в детстве;
- 2) утрата вследствие заболеваний, интоксикаций и травм, перенесенных в детстве и во все последующие годы жизни;
- 3) инволютивные процессы, адекватные возрасту или неадекватно ускоренные, что также может быть запрограммировано в детские годы;
- 4) заболевания или дефекты развития сугубо генетической природы, независимые от внешних условий и факторов.

Все сказанное может быть основанием для дополнения определений детского здоровья формулировками, ориентированными на оценки развития.

Здоровье ребенка — это еще и констатация оптимальности всех направлений его развития (гармоничности, адекватности по тенпу), а также наличия факторов и условий, необходимых для последующего оптимального развития. Они должны стать гарантией достижения к взрослому периоду жизни самых высоких биологически детерминированных уровней физического, интеллектуального и нравственного совершенства, а также возможностей длительной, безболезненной и социально плодотворной жизни.

Можно утверждать, что последние десятилетия развития фундаментальных биологических наук и медицины ознаменовались новым пониманием проблем здоровья как на уровне индивидуальной личности, так и в масштабе популяции. Одним из самых значимых и относительно новых теоретиче-

ских положений науки о здоровье является подтверждение детских «источков» большей части свойств здоровья человека. Нет сомнения в том, что дальнейшие исследования продолжат развитие этих представлений и сделают общепризнанным, что защита и обеспечение развития ребенка от его зачатия и до завершения процессов роста и созревания являются главной стратегией формирования здоровья для каждого человека и для любых возрастных периодов его жизни. Это — единственно эффективный путь к здоровью популяций (народов).

ФАКТОРЫ ПОДДЕРЖКИ И ОБЕСПЕЧЕНИЯ ОПТИМАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ

Важно подчеркнуть необходимость обеспечения предусловий оптимального развития. Это все то, что уже приводилось в общей части главы о комплексной физической, экологической и социальной защите или гарантиях разносторонней безопасности.

Остановимся на факторах, имеющих отношение к условиям позитивного характера, без наличия которых не может быть оптимального развития плода и ребенка. Целый ряд таких условий известен давно, с момента возникновения медицины детства. Вместе с тем углубление этих представлений, их детализация и фундаментальная научная трактовка появились сравнительно недавно.

Эти условия мы обозначили как эссенциальные и позитивные детерминанты здоровья. Это означает, что без этих факторов или при их неполной обеспеченности достижение оптимального развития и здоровья для ребенка маловероятно или невозможно. Соответственно, отсутствие или недостаточное обеспечение этими детерминантами становятся гарантами неполноты развития и здоровья.

Любовь и психологическая поддержка. Самой главной и эссенциальной потребностью ребенка, необходимейшим условием его благополучия является наличие матери и ее любви. Мать — второй по счету микромир в его жизни. Первым была полость матки, где происходили его формирование и рост. Мать дает ребенку все необходимое для развития — и пищу, и тепло, и радость общения. Только у груди матери, общаясь с нею взглядом и улыбкой, ребенок счастлив, активен и любознателен.

Только в таких условиях имеется полная и глубокая релаксация, при которой максимально активированы анаболические, ростовые процессы и процессы дифференцировки. Отсутствие матери, исчезновение сигналов ее близости — запаха, голоса, ее особенного лица, глаз и улыбки — это признаки катастрофы, риска для самого существования. Ребенок, отлученный от матери или лишившийся ее внимания и ласки, сразу теряет потенциал нормального роста. Его нервно-эндокринные механизмы «переключены» на страх, тревогу или поиск убежища. Даже если эта «темная полоса» в его жизни будет длиться недолго, ее последствия для развития могут остаться необратимыми. Все эти положения носят широкий и почти вневозрастной ха-

раक्टर, но, тем не менее, для новорожденного и грудного ребенка связи с матерью гораздо более естественно и напряженно сопряжены с вопросами здоровья и выживания. Очень ярко это подтверждается усилением связи ребенка с матерью с помощью перинатальных технологий типа технологии «кенгуру», при которой практикуется увеличение времени постоянного кожного контакта новорожденного и матери. Оказалось, что такой метод ведения маловесных новорожденных обеспечивает существенные дополнительные возможности снижения заболеваемости и смертности.

Позднее спектр состояний стресса будет расширяться. Его причинами могут становиться боль, внезапное охлаждение, появление незнакомого человека и многое другое. Сейчас получены доказательства того, что стрессы матери во время беременности улавливаются и усиливаются собственной эндокринной системой плода, приводя к внутриутробной задержке роста и развития. Очевидно, что чем меньше возраст и степень зрелости ребенка, тем более значимым могут быть и негативные последствия стресса. Описывая механизмы формирования стрессорной реакции у новорожденного ребенка, K. F. S. Armand и F. M. Scalzo (2000) подчеркивают значение возникающего при этом эксцитотоксического повреждения растущих нейронов, выраженного усилением апоптоза клеток головного мозга. Исходом является возникновение характерного симптомокомплекса, куда входят:

- тревожность;
- изменения порогов болевой чувствительности (ниже или выше);
- низкая способность к концентрации внимания;
- снижение обучаемости и памяти;
- двигательная гиперактивность;
- асоциальное и аутодеструктивное поведение.

У детей школьного возраста и подростков неблагоприятная обстановка в семье, конфликты в школе или детской компании также могут быть причиной и острых, и хронических стрессовых состояний. Их характерными проявлениями могут стать сочетание повышенного аппетита с замедлением роста и весовых прибавок, ослаблением памяти и концентрации внимания. Такие симптомы входят в комплекс «психосоциальной депривации» и нередко требуют наблюдения у психолога.

Создание и поддержание оптимальных режимных условий. Определяющими для очень многих качественных свойств развития детей даже при наличии наилучших условий контакта матери и ребенка и при самом полноценном питании являются два компонента режима. Это организация сна и физическая активность ребенка.

Сон, развитие и здоровье. Глубокий полноценный и достаточный по времени сон (в сумме ночной и дневной) является необходимым условием поддержания работоспособности клеток головного мозга. В часы сна осуществляется весь комплекс восстановительных процессов и усвоение энергетических и трофических веществ. Выявлена тенденция к накоплению трофических и энергетических нутриентов (например, аденозина и некоторых аминокислот) в тканях мозга в периоды бодрствования и их быстрая

утилизация со снижением концентраций во время сна. Аналогией в нашей жизни является необходимость регулярной зарядки аккумуляторных батарей в технических устройствах, например в мобильных телефонах. Сон в жизни и в развитии ребенка имеет не меньшее значение, чем прием пищи или воды. Это хорошо понимали педагоги прошлого. Так, Джон Локк, британский педагог и философ XVII века, писал: «Каждому ученику необходимы физические упражнения, игра, и полный восстанавливающий сон — великий источник жизненных сил в природе».

В то же время внимание взрослых к детскому сну обычно крайне недостаточно. Существенная часть детей страдают от недостаточности длительности или качества сна. По данным американских исследователей, до 13% старших школьников страдают от недостаточности сна с формированием клинических признаков синдрома «хронической депривации сна», весьма напоминающего собой синдром хронической усталости.

Даже небольшой, но регулярный дефицит сна может стать причиной отставания в развитии функций головного мозга. Главный результат сокращенного, неполноценного (поверхностного) или прерываемого сна — нарушение качества последующего бодрствования и всего, что с ним связано — настроения, поведения, контактности с окружающими, снижения внимания и памяти. Аналогичные явления очень широко представлены в жизни взрослых. Есть исследования, показавшие колоссальные объемы потерь человеческих жизней и экономических ресурсов, связанных только с дефицитом сна, реализуемого в форме так называемого «человеческого фактора» при возникновении транспортных катастроф, аварий на промышленных и военных объектах, сопровождающихся снижением производительности труда, качества исследовательской или педагогической работы. Выборка детей с наиболее высокими показателями IQ показывает большую длительность сна в этой группе относительно контрольной группы с менее высокими уровнями IQ. И напротив, всякое улучшение сна у детей с уже сложившимся синдромом дефицита внимания и гиперактивности приводит к положительному эффекту, нередко превышающему эффективность лекарственной терапии. Систематические нарушения целостности сна или сокращение часов, отводимых на сон, находят отражение и в соматических заболеваниях. Прежде всего на дефицит сна (после памяти, интеллекта и настроения) реагирует система иммунитета — ребенок начинает часто болеть, течение заболеваний становится более затяжным и тяжелым. Экспериментальные животные, искусственно лишенные сна, погибают от генерализованных инфекций. Вот почему очень важно контролировать достаточность времени сна. Нужно помнить, что девочки и девушки нуждаются в большей длительности сна, чем мальчики и юноши. Кроме того, в начале пубертата и до его завершения подросткам свойственно более позднее по времени суток включение физиологических механизмов сна (синдром запаздывающего сна подростка). Особое значение имеет полноценность сна для новорожденных и детей раннего возраста, а также в периодах интенсивного роста.

Созданы целые разделы педиатрической неврологии и оториноларингологии, посвященные нарушениям дыхания во сне. Нерегулярность ночного

дыхания, храпение или сочетание храпения с паузами дыхания создают весьма значимые гипоксические эпизоды и являются причинами формирования устойчивых состояний дефицита внимания, снижения памяти и обучаемости.

В последние годы раскрыты биологические ассоциации ночного сна и светового режима. Световой режим непосредственно определяет суточные ритмы эндокринной системы, прежде всего шишковидной железы и подчиненных ей отделов, поэтому синхронизация освещенности с периодами сна и бодрствования приобретает особое значение. Сон ребенка в ярко освещенном помещении может стать мощным фактором, нарушающим оптимальное развитие.

Физическая активность ребенка. Физическая нагрузка является универсальным общим стимулятором развития и здоровья в любом периоде детства.

Объем и функциональные возможности мышечной ткани в значительной мере характеризуют качество и степень оптимальности всего процесса соматического и физического развития. С другой стороны, активные процессы роста и дифференцировки мышечного аппарата играют определенную координирующую и детерминирующую роль по отношению к развитию всех систем обеспечения жизнедеятельности — сердечно-сосудистой, дыхательной, вегетативной нервной системы, систем метаболизма и энергообеспечения. Становление координации движений и тонкой моторики определяется через формирование мышечного и опорно-двигательного аппарата, а с другой стороны, является стимулом к совершенствованию корковых отделов двигательного анализатора и развития функций головного мозга в целом. На основании этих связей появляются возможности управления развитием центральной нервной системы и функций многих органов через активацию двигательной сферы. Мышцы и их нормально организованная деятельность — один из самых реальных ключей к активному управлению формированием здоровья как в самом детстве, так и на последующие периоды жизни.

Физическая нагрузка оказывается эссенциальным внешним компонентом обеспечения остеогенеза в любые возрастные периоды жизни, равно как любая произвольная или вынужденная иммобилизация или просто гипокинезия являются факторами резорбции костей и возникновения остеопении. Достаточность физической нагрузки для детей и подростков по своей значимости для процессов остеогенеза сопоставима с ролью пищевой обеспеченности кальцием и является одним из условий долгосрочной защиты от остеопороза взрослого человека. Основными проводниками влияния нагрузки на рост костей являются механосенсоры костной ткани. Как пишет Charles Turner (2004): «Механическая нагрузка, активирующая механосенсоры, должна быть прежде всего вертикальной, импульсной и краткосрочной». Наиболее эффективны бег и прыжки (но не плавание и велосипед).

В последние годы особое внимание привлекает роль физической активности как средства профилактики ожирения, сахарного диабета, артериальной гипертензии и атеросклероза сосудов. Понимание механизмов этой связи длительно было упрощенным, и их трактовка сводилась к балансу энерге-

тических затрат и притока энергии, т. е. энергетической ценности суточного рациона. Сегодня это не подвергается сомнению, и регулирование баланса энергии через физические нагрузки и контроль массы тела остаются главной рекомендацией для профилактики ожирения. Вместе с тем связи физической нагрузки со здоровьем оказались значительно более сложными, и профилактическая роль этой нагрузки оказалась достаточно велика и очень значима даже для людей, имеющих нормальную и сниженную массу тела. Поэтому простой подсчет калорийности потребленной пищи, очевидно, не исчерпывает сложности проблемы. Нельзя исключить, что существенную роль играет сам факт мышечного движения и та импульсация, которая при этом срабатывает на уровне интегрального метаболома.

Меры по созданию обогащенной среды развития или стимуляция развития. Недостаточно стимулируемые системы, рецепторы или органы могут оказаться в неблагоприятном положении по трофическому обеспечению. С течением времени их рост может трансформироваться в процессы атрофии и инволюции.

Стимуляции подлежат слух, зрение, вестибулярный аппарат, рецепторы кожи, проприоцепторы мышц, желудочно-кишечный тракт и т. д. Однако самая большая связь между стимуляцией и развитием свойственна головному мозгу. Приток информации дает прямой морфогенетический эффект на структуры головного мозга. При этом имеет место выраженная «прицельность» действия стимулов на процессы роста и дифференцировки структур мозга. Заучивание стихов или изучение иностранных языков будут стимулировать морфогенетические перестройки в одних зонах, а обучение вождению автомобиля — совсем в других. Если суммарной стимуляции будет недостаточно, то вместо роста и дифференцировки нейронов начнут осуществляться обратные процессы — рассасывание клеток с формированием зон атрофии и кист в веществе мозга. Ребенок, лишенный ласкового общения, не может своевременно и полно овладеть членораздельной речью и формами невербального общения с другими детьми и взрослыми (феномен истинных «Маугли», а не героя Р. Киплинга). Дальше этот механизм стимуляции должен поддерживаться средствами воспитания, обучения, творчества, уроками социализации и т. д. При хорошем здоровье, адекватном питании, полноценном сне и хорошей двигательной активности мозг ребенка практически неутомим и ненасыщаем. Отсюда и огромные потребности в общении, познании, новых впечатлениях и новом опыте. Отсюда и появление современных школ раннего и интенсивного обучения, и возрастающее понимание роли семьи и матери в организации новых знаний и впечатлений.

Создание навыков и стереотипов поведения, ориентированных на сохранение здоровья. Все перечисленное выше в процессе жизни и развития должно быть трансформировано из продиктованных или навязанных ребенку правил питания, режима, поведения в сформированные потребности. По мере того, как ребенок освобождается от непрерывной опеки взрослых, именно эти стереотипы должны стать определяющими для формирования и поддержания здоровья. Среди них особое значение имеют навыки безопасного поведения, соблюдение правил гигиены, навыки правильного выбора блюд и

продуктов питания в школьном буфете, магазине, кафе, потребность в двигательной активности, тяга к чтению. Но, пожалуй, самое критическое значение для современных детей имеет их готовность сказать «нет» курению, алкоголю, наркотикам, небезопасному сексу, губительным пристрастиям в питании.

Создание таких поведенческих стереотипов ничуть не менее важно для сохранения популяционного здоровья, чем обеспечение полноценным питанием и другими эссенциальными условиями нормального развития. Что же касается возрастных периодов, наиболее чувствительных к проведению воспитательных мер, то они не будут совпадать с критическими периодами для формирования биологического здоровья. Их распределение наглядно демонстрирует особую важность валеологического воспитания в дошкольно-школьном и подростковом возрасте.

Вклад различных возрастных периодов в формирование «поведенческого» здоровья:

- предконцепционный и внутриутробный периоды — 0%;
- ранний возраст — 10%;
- дошкольный и младший школьный возраст — 35%;
- препубертат и пубертат — 55%.

Питание и здоровье. К ведущим механизмам нутритивного обеспечения здоровья можно отнести следующие:

- 1) поддержание нормальной или оптимальной тканевой трофики и регенерации при адекватном уровне депонирования; отсюда вытекают:
 - достаточность пищевого обеспечения для поддержания функций внутренних органов, физической, интеллектуальной и социальной активности;
 - достаточность иммунологической защиты;
 - достаточность детоксикационных функций;
- 2) антиоксидантный эффект — подавление острого и хронического воспаления, включая инфекционное, аллергическое, иммунное, нейрогенное и воспаление сосудистой стенки при атеросклерозе;
- 3) антимутагенное действие — стабилизация структуры ДНК — защита от разрывов, метилирования и окисления цепей со снижением риска аутоиммунных и опухолевых заболеваний.

Питание ребенка выполняет те же функции, что и у взрослого, но дополнительно является «материальным» обеспечением процессов роста и развития. Ребенок «строит» себя из пищи, и конструкция организма сможет стать совершенной только при обеспечении самым широким и полным набором «материалов» или «деталей», поставляемых с пищей. Это называется адекватным, многокомпонентно сбалансированным питанием. Таким питанием должна быть обеспечена женщина при подготовке к беременности, а затем во весь период беременности и кормления грудным молоком. После окончания грудного вскармливания появляются проблемы оптимальности собственного питания ребенка, вплоть до окончания его роста и развития.

Вопросы питания — одни из самых ключевых, но и наиболее сложно решаемых в профилактической педиатрии. Можно утверждать, что из числа причин, относительно управляемых медициной, неоптимальное питание — одна из главных причин неблагополучия в развитии и здоровье как самих детей, так и вырастающих из них взрослых. Многие тяжелые и даже инвалидизирующие заболевания детей, взрослых, в том числе людей пожилого возраста, имеют корни не в наследственности, не в экологических катастрофах, а только в плохом питании выносивших их матерей или в другие периоды предыдущей жизни, но чаще всего в детстве или юности. Настало время собирать факты и формулировать концепции специального направления в нутрициологии — диетологии развития.

Диетология растущего организма принципиально отлична от диетологии взрослого человека. Это отличие мы подчеркиваем термином «диетология развития». Самые специфические ее особенности относятся к периодам наивысшей динамичности процессов роста — внутриутробному, затем к раннему возрасту и последующим периодам детства, в которых происходит интенсивное наращивание длины тела или увеличение темпа дифференцировки тех или иных органов или клеток. А поскольку эти процессы имеют место в течение всего детского возраста, вплоть до завершения роста и полового созревания, то и критичность пищевого обеспечения также свойственна всему детству.

Диетология развития — учение о сбалансированном, адекватном и функционально полноценном питании плода, ребенка и подростка, ориентированном не только на сохранение здоровья и активной жизнедеятельности, но и на *оптимальную реализацию программы развития и достижение в процессе развития критических параметров массы тканей и органов, полноты и зрелости их дифференцировки, формирование максимальных адаптационных возможностей и функционального совершенства организма на ближайшие и отдаленные сроки предстоящей жизни.*

Основной биологический смысл диетологии развития заключается в том, что особенности детского питания имеют значимые влияния на формирование «отдаленного» здоровья, фенотипических индивидуальных особенностей строения и функций различных систем и органов, включая интеллект, психику, способность к социализации, риск острых и хронических заболеваний, а также сроки дебютов заболеваний взрослого возраста. Радикальный перелом в структуре нутрициологического мышления произошел в связи с накоплением трех очень разных баз данных. Первая — материалы по сравнительному катамнезу качества жизни, частоты и тяжести заболеваний детей и взрослых, выращенных на исключительно грудном или искусственном вскармливании. Вторая — база, содержащая сведения об эпидемиологии хронических заболеваний сердечно-сосудистой системы, на основании которых была подтверждена связь величины риска этих заболеваний и сроков их возникновения с массой тела при рождении, т. е. величины, производной от состояния питания женщины перед беременностью и в ходе беременности. Третья база данных повествует о существенной роли различных пищевых дефицитов беременности в возникновении врожденных пороков разви-

тия. Эти наблюдения были надежно подтверждены как в эксперименте, так и в клинической эпидемиологии.

Влияние отдаленных эффектов на здоровье человека факторов, действовавших внутриутробно или в раннем возрасте, получало разные терминологические обозначения, но наиболее адекватным оказалось «программирование».

«Программирование развития — по A. Lucas (1991) — *физиологически значимое событие или воздействие, приводящее к долговременным изменениям функциональных свойств и возможностей. Программирование возникает вследствие усиления или недостаточности стимуляции роста или при нарушении развития каких-то соматических структур.*»

Следуя за уже закрепившимся в литературе термином «внутриутробное программирование», можно говорить о программировании свойств здоровья и фенотипа на всем протяжении детства с первостепенным участием в этом программировании питания. Сравнительно недавно были выяснены принципиальные механизмы основных эффектов питания, ориентированных на долгосрочные изменения развития и фенотипов здоровья.

Главным теоретическим фундаментом для понимания этих механизмов стали:

- 1) учение о существенном генотипическом варьировании реакций на различные свойства и компоненты пищи (нутриенты), выраженных индивидуальных различиях в физиологических потребностях компонентов пищи и риске возникновения токсических эффектов на прием тех или иных пищевых веществ; это учение получило название нутригенетики;
- 2) представление о постоянно текущих взаимодействиях между нутриентами и генами (нутригеномика, или нутриционная эпигенетика), о специфической для большинства нутриентов ориентации на экспрессию или супрессию тех или иных генов с последующим изменением структур функциональных белков, ферментов, гормонов или рецепторов;
- 3) открытие роли витаминов как стабилизаторов структуры ДНК и, соответственно, дефицитов витаминов как дестабилизаторов структуры ДНК и генетических механизмов регуляции, что может приводить к повышению риска различных заболеваний, прежде всего неопластической и аутоиммунной природы (Bruce N., 2001).

Нутригенетика имеет уже длительную историю существования. Клиницисты знают группы заболеваний с резко измененной чувствительностью к тем или иным макро- или микронутриентам. Достоянием последних двух десятилетий становится дополнение нутригенетики представлениями, ассоциированными с нутригеномикой.

Основные концепции нутригеномики (Karut J., Rodrigues R., 2004):

- 1) экспрессия генов, как и структура ДНК, может изменяться под влиянием нутриентов или биоактивных веществ пищи;

- 2) питание может быть фактором риска для определенных заболеваний и нарушений развития у определенных индивидуумов;
- 3) возникновение хронических заболеваний и нарушений развития, их тяжесть и прогрессирование могут определяться наличием нутриент-регулируемых генов или их мононуклеотидных полиморфизмов.

Таким образом, отсутствие какого-либо из эссенциальных пищевых веществ непосредственно через изменения ДНК или экспрессию гена может привести к пожизненным изменениям в свойствах роста или качестве дифференцировки, а затем и нарушениям функциональных возможностей тканей или органов, регулируемых этим геном или ДНК. В настоящее время выявлены конкретные гены, реагирующие с определенными витаминами, витаминоподобными веществами, а также с микроэлементами, очерчены вытекающие отсюда последствия для развития и свойств здоровья.

Механизмы программирования здоровья через питание могут быть и более простыми. Например, недостаточность любого из эссенциальных нутриентов может «компенсироваться» путем его замены на относительно близкий по химическим свойствам, но, тем не менее, менее адекватный нутриент. Такая подмена обязательно скажется на свойствах ткани, органа и жизнеспособности ребенка и взрослого. Примером могут служить интенсивное всасывание и накопление свинца вместо отсутствующего в питании железа, включение стронция в костную ткань при дефиците кальция, включение ω 9-жирных кислот в мембраны мозговых клеток ребенка при отсутствии в рационе беременной женщины полиненасыщенных жирных кислот класса ω 3. Физиологическая неадекватность таких компенсаторных подмен еще раз подчеркивает уникальность полной сбалансированности пищевого рациона. Формирующиеся во внутриутробном периоде адаптации физиологических систем и гормонально-рецепторных соотношений к особенностям питания имеют долговременные последствия для здоровья. Эти физиологические «запечатления» внутриутробного периода и раннего детства могут стать очень значимыми программаторами для последующих периодов жизни.

Самое непосредственное отношение к долговременным свойствам здоровья и качеству жизни имеют темповые характеристики роста и развития как во внутриутробном периоде, так и в детские годы. Ключевыми факторами ускоренного или замедленного роста и развития являются уровни белкового и энергетического питания (энергетическая ценность рациона по отношению к затратам энергии). Значительные и длительные процессы брадигнеза формируют не просто замедленный темп роста, но и риск нереализации всей полноты роста и дифференцировок со снижением всех функциональных возможностей на последующие возрастные периоды. Определенный риск представляет собой и ускоренный рост при избыточности питания, а также выраженная неравномерность в темпе роста и созревания (измененная траектория роста).

Низкий уровень резервов пищевых веществ у многократно рожаящих женщин при коротких интервалах между родами существенно снижает степень жизнеспособности следующего новорожденного. Беременность при

6-Гидроксидапахинон

Глутатион

Бетаин

S-аденозилметионин

3-Фосфоаденозин-5-фосфосульфат

Оротовая кислота (витамин В₁₃)

Пангамовая кислота (витамин В₁₂)

Эссенциальные аминокислоты

Аргинин

Цитруллин

Тирозин

Глутамин

Цистеин

Глицин

Эссенциальные жирные кислоты

Линолевая кислота

Конъюгированные линолевые кислоты

α-линоленовая кислота

Докозагексаеновая кислота

Арахидоновая кислота

γ-линоленовая кислота

Эйкозапентаеновая кислота

Минеральные вещества

Фосфор

Кальций

Магний

Натрий

Калий

Хлориды

Железо

Микроэлементы

Цинк

Селен

Фтор

Йод

Марганец

Мышьяк

Кремний

Литий

Хром

Молибден

Медь

Никель

Бор

Ванадий

Германий

Кроме основных нутриентов, выделяют еще и пищевые вещества функционального питания, позволяющие достигнуть более высоких уровней здоровья, снижения риска острых и хронических заболеваний, улучшения их исходов. Основная их часть имеет растительное происхождение.

Вещества, отнесенные к категории нутриентов функционального питания, прежде всего растительных антиоксидантов, оказались чрезвычайно значимыми в предупреждении многих хронических заболеваний, а также в определении исходов острых болезней. Это хорошо подтверждено в эпидемиологических и экспериментальных исследованиях. Так, достаточное использование в рационе овощей и фруктов обеспечивает трехкратное снижение риска лимфомы в будущем 2 года. А нормальное обеспечение женщины растительными продуктами питания в течение 2 лет до зачатия ребенка снижает вероятность опухолей у ребенка в течение нескольких лет после рождения.

Проблема соотношения прооксидантных веществ и их антагонистов — антиоксидантов в последние годы привлекает пристальное внимание, так как именно с ним могут быть связаны многие механизмы возникновения патологических процессов и их исходов. Предлагаются даже индексы таких соотношений, характеризующие потенциал здоровья и являющиеся показателями для модификаций рационов питания или назначения специальных видов пищевой коррекции (Richard G. Cutler et al., 2005).

Наиболее распространенные рекомендации по питанию здорового человека предусматривают использование в течение дня 3–5 порций овощей (кроме картофеля), фруктов или соков разных цветов, что является гарантией достаточной обеспеченности веществами функционального питания.

К компонентам функционального питания относятся также пробиотики, представленные сапрофитной для человека биофлорой кишечника, кожи и слизистых оболочек.

Понятие о биоте очень близко примыкает к проблемам здоровья и питания. Биотой называют совокупность всех живых организмов, сопутствующих жизни человека в пространствах его кишечника, кожи и слизистых оболочек.

Синергизм человека и биоты существенно увеличивает жизнеспособность человека в любом возрастном периоде. Биота в большой степени участвует и в формировании здоровья, и в его поддержании. Особенно критично хорошее состояние биоты для ребенка, без чего невозможно нормальное формирование желудочно-кишечного тракта и иммунологической сферы. Очевидно, что многие аспекты взаимодействия ребенка с его биотой и внешним миром нам пока неизвестны. Специалисты по теоретической биологии склонны видеть это взаимодействие настолько широким и тесным, что выступают с гипотезами об итоговом возникновении некоего суммарного генома человека и биоты — метагенома, обеспечивающего человеку возможность быть суперорганизмом. Эффективность биологических функций, выполняемых совместно с клетками биоты, во многом определяется процессами, происходящими в периоде новорожденности и раннем возрасте. Именно в этом возрасте происходит заселение кишечника, кожи и слизи-

Перед беременностью женский организм формирует депо энергии и пищевых веществ. С началом беременности устанавливается диффузионное питание эмбриона, затем гемотрофное питание плода через пуповину и сочетание гемотрофного и амниотрофного питания. После рождения природой предусмотрено исключительно грудное вскармливание с постепенным уменьшением объема материнского молока и постепенной адаптацией к минимальным, но возрастающим количествам немолочных продуктов и молока животных с последующим отлучением от груди. Далее материнское участие в питании ребенка принимает все более опосредованный характер, переходя в функции «добывания» и приготовления пищи, воспитания и обучения стереотипам пищевого поведения, психологической поддержки и защиты.

Таким образом, самая главная особенность питания в детском возрасте — его неразрывная связь с матерью, сначала в диаде «мать — плод», затем в диаде «мать — ребенок». В предельно упрощенной и конкретизированной формулировке началом диадного питания является зачатие ребенка, а его завершением — последнее эффективное сосание материнской груди (под «эффективным» понимается высасывание хотя бы 100 мл материнского молока в сутки). Оценка длительности такого диадного питания может определяться суммой срока беременности или гестационного возраста при рождении и календарного возраста ребенка на дату последнего сосания груди. В оптимальном варианте это должно составить около 23–30 мес. Второй важной характеристикой диадного питания может быть масса тела, достигнутая ребенком к моменту последнего эффективного прикладывания к груди. Диадные возраст и масса положительно коррелируют с последующим состоянием здоровья и успешностью обучения детей. Все сказанное является подтверждением того, что трофическая, как и психологическая, связь матери и ребенка являются эссенциальными условиями для реализации оптимальных свойств здоровья.

Связь питания плода с исходным состоянием питания матери до зачатия (преконцепционным пищевым статусом) и питанием беременной женщины носит исключительно тесный и сложный характер. Долго было принято считать плод естественно «паразитирующим» в организме матери, способным «взять» все необходимые нутриенты из этого организма, независимо от его состояния и питания, вплоть до полного истощения всех нутриентных депо матери и разрушения ее тканей. Действительно, мы зачастую видим, что если беременности повторяются с небольшими интервалами, то нутриентное истощение может быть весьма значительным. Это становится препятствием для благополучного рождения, длительного полноценного естественного вскармливания и хорошего состояния здоровья последующих детей.

Хотя точка зрения на плод как на «облигатный паразит» до сих пор популярна, данные по росту смертности при сокращении межродового интервала убеждают в том, что при всей своей активности «паразитирующий» плод все-таки не в состоянии получить от своей матери то, чего у нее просто нет. В условиях неблагоприятной пищевой обеспеченности беременной женщины, особенно молодой беременной женщины (подростка), ее организм способен включать мощные механизмы самосохранения. С позиций биологиче-

стых оболочек ребенка компонентами внешнего бактериального мира и зарождение его индивидуальной биоты.

Колонизация начинается при прохождении ребенка через родовые пути матери. Расширение спектра биоты происходит с каждым поцелуем матери и каждым новым пеленанием. Формирование индивидуальной биоты продолжается примерно до возраста 2 лет и поддерживается многие годы и даже десятилетия. Под влиянием заболеваний и других обстоятельств могут возникнуть изменения характера биоты, но, как правило, только временно. Даже в пожилом возрасте сиблинги от одной матери, выросшие совместно, сохраняют сходство своих бактериальных «миров». Сохранность индивидуальной биоты является одним из фундаментальных условий сохранности здоровья в любом возрастном периоде жизни. Решение этой задачи занимает сегодня одно из приоритетных положений в профилактической медицине.

Питание беременной и врожденные пороки развития. Уже более 30 лет идет накопление данных о связи пищевых дефицитов с риском врожденных пороков развития у новорожденных. Особенное внимание в этом плане привлекла к себе фолиевая кислота.

Выявлено, что для многих женщин — носителей определенных модификаций гена метилтетрагидрофолатредуктазы характерна более высокая суточная потребность в фолиевой кислоте для рождения здоровых детей. Во многих странах уже в течение 20–15 лет применяется саплементация по фолиевой кислоте для беременных женщин и получены весьма значительные результаты по снижению числа наиболее тяжелых врожденных аномалий.

Однако были выявлены и другие качественные дефициты питания, приводившие к появлению врожденных пороков. Это касается прежде всего:

- основных нутриентов (белка, полиненасыщенных длинноцепочечных жирных кислот, холина, бетаина);
- витаминов (ретинола, рибофлавина, пиридоксина, цианокобаламина, биотина, инозитола);
- минералов (йода, селена, цинка, меди, кальция, железа, марганца).

С дефицитом многих микронутриентов связано формирование в различных тканях микродисплазий, приводящих к значительным нарушениям развития и здоровья ребенка, которые, однако, не всегда реализуются грубыми пороками развития. Многие избирательные дефициты питания создают относительно специфические комплексы нарушений здоровья. В последние годы большое внимание в этом отношении привлекают полиненасыщенные жирные кислоты, особенно докозагексаеновая, эйкозапентаеновая и арахидоновая, а также витаминоподобные вещества, например инозитол, холин, α -липоевая кислота, карнитин и др.

Феномен «диады» в диетологии развития. Количественные и темповые аспекты. Естественная для всей живой природы беззащитность плода и младенца в большой степени компенсируется разными способами сосуществования младенца и матери как единой физиологической «диады». Наиболее яркой иллюстрацией диадного взаимодействия является эволюция питания.

Перед беременностью женский организм формирует депо энергии и пищевых веществ. С началом беременности устанавливается диффузионное питание эмбриона, затем гемотрофное питание плода через пуповину и сочетание гемотрофного и амниотрофного питания. После рождения природой предусмотрено исключительно грудное вскармливание с постепенным уменьшением объема материнского молока и постепенной адаптацией к минимальным, но возрастающим количествам немолочных продуктов и молока животных с последующим отлучением от груди. Далее материнское участие в питании ребенка принимает все более опосредованный характер, переходя в функции «добывания» и приготовления пищи, воспитания и обучения стереотипам пищевого поведения, психологической поддержки и защиты.

Таким образом, самая главная особенность питания в детском возрасте — его неразрывная связь с матерью, сначала в диаде «мать — плод», затем в диаде «мать — ребенок». В предельно упрощенной и конкретизированной формулировке началом диадного питания является зачатие ребенка, а его завершением — последнее эффективное сосание материнской груди (под «эффективным» понимается высасывание хотя бы 100 мл материнского молока в сутки). Оценка длительности такого диадного питания может определяться суммой срока беременности или гестационного возраста при рождении и календарного возраста ребенка на дату последнего сосания груди. В оптимальном варианте это должно составить около 23–30 мес. Второй важной характеристикой диадного питания может быть масса тела, достигнутая ребенком к моменту последнего эффективного прикладывания к груди. Диадные возраст и масса положительно коррелируют с последующим состоянием здоровья и успешностью обучения детей. Все сказанное является подтверждением того, что трофическая, как и психологическая, связь матери и ребенка являются эссенциальными условиями для реализации оптимальных свойств здоровья.

Связь питания плода с исходным состоянием питания матери до зачатия (преконцепционным пищевым статусом) и питанием беременной женщины носит исключительно тесный и сложный характер. Долго было принято считать плод естественно «паразитирующим» в организме матери, способным «взять» все необходимые нутриенты из этого организма, независимо от его состояния и питания, вплоть до полного истощения всех нутриентных депо матери и разрушения ее тканей. Действительно, мы зачастую видим, что если беременности повторяются с небольшими интервалами, то нутриентное истощение может быть весьма значительным. Это становится препятствием для благополучного рождения, длительного полноценного естественного вскармливания и хорошего состояния здоровья последующих детей.

Хотя точка зрения на плод как на «облигатный паразит» до сих пор популярна, данные по росту смертности при сокращении межродового интервала убеждают в том, что при всей своей активности «паразитирующий» плод все-таки не в состоянии получить от своей матери то, чего у нее просто нет. В условиях неблагоприятной пищевой обеспеченности беременной женщины, особенно молодой беременной женщины (подростка), ее организм способен включать мощные механизмы самосохранения. С позиций биологиче-

ской целесообразности приоритет выживания матери является разумным выбором природы. Сохранение жизни плода при истощенной матери означало бы неминуемую последующую гибель и того и другого. Только оптимальное пищевое обеспечение диалы «мать — плод» гарантирует, что такие конкурентные механизмы не будут включены.

Феномен грудного вскармливания как главное проявление диадного взаимодействия продолжает оставаться мало раскрытым. Однако уже ясно, что кормление материнской грудью является многогранным биологическим феноменом, при котором имеет место не только питание, но и управление развитием ребенка через десятки гормоноподобных веществ, регулирующих последовательность, темп и качество клеточных и тканевых дифференцировок. Поразительно, что при любом избыточном объеме молока матери и любом содержании в нем жира ребенок может быстро набирать массу тела и даже развить ожирение, но ускорения биологического возраста при этом не произойдет.

Полноценное и длительное грудное вскармливание дает ребенку существенный дополнительный ресурс всех проявлений здоровья и общей длительности жизни.

Краткая сводка его преимуществ, а точнее, недостатков искусственного вскармливания, приводится ниже.

Основные отдаленные эффекты искусственного вскармливания (по Alan Lucas, 1991):

- 1) гиперлипидемии;
- 2) гиперинсулинемия;
- 3) тучность и ожирение;
- 4) ранний атеросклероз;
- 5) нарушения поведения и отношений;
- 6) снижение способности к обучению.

ПРОГРАММНЫЙ КОМПЛЕКС «ВОСХОЖДЕНИЕ К ЗДОРОВЬЮ»

Название раздела отражает ориентацию на управление ситуацией от ее истоков. Здоровье должно формироваться начиная от планирования семьи и далее через всю последовательность этапов формирования фенотипа человека в процессе развития. Обеспечить сохранность развития, его оптимум — самый эффективный путь к здоровью не только ребенка, но и вырастающего из него взрослого человека.

Идеология истока применима и к контролю любых факторов и условий окружения, несущих риск для здоровья ребенка или беременной женщины. Комплекс программ предусматривает использование и расширение возможностей санитарно-химического контроля ксенобиотиков и поллютантов внешней среды, быта, учебных помещений и продуктов питания.

Концепция включает в себя также раздел лечебно-восстановительных мероприятий. И здесь лейтмотив остается прежним — от истоков, но уже истоков патологических состояний и отклонений. Максимально раннее распознавание отклонений от нормального развития или начинающегося заболевания и использование стратегии раннего вмешательства для коррекции отклонений является ключом к самому большому эффекту лечебных и восстановительных мер при самой низкой их стоимости относительно достигаемого эффекта.

Принципиальные методологические основы программного комплекса:

- 1) холистическое и интегрально-онтогенетическое понимание здоровья;
- 2) детство как единственный ключевой период формирования пожизненных свойств здоровья; наличие огромных потенциальных возможностей управления здоровьем популяций через охрану и обеспечение оптимального развития детей; наибольшие возможности программирования здоровья, его охраны и формирования сконцентрированы в технологиях, относящихся к предконцепции, беременности и ранним периодам развития детей;
- 3) ориентация на оптимальность, т. е. на наиболее высокие достижимые уровни здоровья; безусловные приоритеты интеллектуальной и психической компонент здоровья, профилактики сердечно-сосудистых и опухолевых заболеваний, продление сроков жизни при сохранении ее качества;
- 4) мультикомпонентность факторов формирования и причин утраты здоровья;
- 5) комплексный подход к планированию стратегий формирования и охраны здоровья; обеспечение сотрудничества с семьей;
- 6) непрерывность мониторинга развития и среды развития, совмещение мониторинга и скрининга;
- 7) широкое использование стандартизации, информационных технологий и автоматизированных систем;
- 8) принцип «раннего вмешательства» как основа эффективной коррекции состояния среды, развития, лечения и реабилитации.

Общая характеристика комплекса программ. В программном комплексе очень мало оригинальных авторских взглядов или конкретных технологий. Главная особенность предлагаемого нами комплекса — преобразование достижений отечественной и мировой науки в создании действующих опорных центров, в которых будут сосредоточены возможности разностороннего оптимального медицинского сопровождения, защиты и восстановления здоровья на всем протяжении детства — от планирования зачатия до полного достижения биологической зрелости. Это организация концентрата современных технологий формирования и защиты здоровья при реальной комплексации усилий медицинских специалистов, психологов, педагогов, гигиенистов, экологов, социологов и самых разных структур управления, от муниципального до федерального.

Главное направление — активное формирование здоровья в процессе развития ребенка и подростка, а также интенсивное психолого-педагогическое воздействие на формирование адекватного поведения, режима жизни и питания на последующие периоды жизни для сбережения и укрепления здоровья в годы «взрослости». Комплекс ориентирован прежде всего на организацию оптимального медицинского и психолого-педагогического сопровождения индивидуального ребенка от индивидуальной матери в конкретной семье и приложение этих форм наблюдения или сопровождения к возможно большей части детей в популяции.

Программа предусматривает меры защиты биологических основ развития и, соответственно, ориентирована на длительные сроки с нарастающими итогами достигаемого эффекта в каждом последующем поколении. Ее компоненты формируются по этапам. Сначала это меры предконцепционной подготовки и сопровождения беременности, далее — меры по охране детей раннего неонатального и постнеонатального периодов, управление бондингом, помощь в становлении грудного вскармливания, режимов сна, двигательной и сенсорной стимуляции. Необходимыми компонентами являются мониторинг темпа роста и развития, особо тщательное прослеживание и регулярный анализ клинических проявлений пищевого дисбаланса, состава рационов питания и пищевой обеспеченности. И так во всех последующих возрастных периодах. Приоритетное значение придается мониторингу гармоничности физического, нервно-психического и интеллектуального развития, наблюдению за эмоциональным состоянием, успешности обучения и совершенствования социально-адаптированного поведения.

Параллельно происходит анализ факторов риска, исходящих из семейного анамнеза, анамнеза жизни, заболеваний и питания родителей, опыта и исхода предыдущих беременностей, психологического климата в семье, ее социального и экономического статуса, возможных особенностей экологической ситуации в месте проживания и прогулок или в регионе в целом.

Представляемая программа ориентирована на формирование здоровья какой-то части популяции с постепенным расширением охвата в соответствии с получаемым «откликом» в семьях, финансовыми и кадровыми возможностями территорий. Включение семей в программный комплекс должно быть сугубо добровольным, так как предполагает согласие членов семьи на определенные и строгие обязательства по выполнению рекомендаций специалистов. Одно из главных обязательств семьи — полный отказ от курения, наркотиков и резкое ограничение или отказ от всех форм алкоголя, согласие на участие во всех образовательных программах для родителей и других членов семьи. Члены семьи должны выполнять многочисленные задания по наблюдению за поведением, настроением, особенностями двигательной активности, сна, аппетита, контактов с другими детьми и взрослыми. Результаты таких наблюдений оформляются как формализованные анкеты и могут вводиться в базу данных образованного регионального Центра через Интернет. Во главе Центра должен стоять экспертный совет, представленный наиболее авторитетными врачами, гигиенистами, психологами, педаго-

гами, социологами, экологами. Целесообразно организационное разделение по возрастной специализации:

- служба планирования здоровья и диадного взаимодействия; консультирование, наблюдение и обучение будущих родителей, предконцепционная подготовка, ведение беременности, подготовки к родам и родов, наблюдение за ранней адаптацией, всестороннее закрепление бондинга и успешного грудного вскармливания, стимуляция развития на 1–2-м году жизни; мониторинг роста и развития, мониторинг питания женщины и ребенка, мониторинг психологической связи матери и ребенка, скрининг отклонений и подключение службы раннего вмешательства или специализированных диагностических кабинетов и клиник;
- служба ранней автономизации и социализации; специализация на ведение здоровых детей от 1½–2 до 7–8 лет; те же мониторинг питания, всех направлений развития и социализации, скрининг отклонений и направление в службы раннего вмешательства или специализированные подразделения; индивидуальная программа стимуляции развития, раннего обучения и выявления одаренностей;
- служба юности; ведение детей от 7–8 лет и до завершения юности (19–20 лет); мониторинг питания, физической активности, роста и полового созревания; скрининг по всем направлениям развития, включая характерологические особенности, особенности настроения и поведения, риск депрессии и агрессивности; специальный контроль формирования элементов поведения повышенного риска, успешности обучения, продвижения результатов физической дееспособности по стандартным тестам и успехов в занятиях спортом; обучение детей самоконтролю настроения, поведения, режима жизни и питания; мощная и доступная для восприятия подростка образовательная программа «умей сказать нет» для противодействия вовлечению в курение, употребление алкоголя или наркотиков, продуктов питания и напитков, несущих опасность для здоровья; программы антистрессорной устойчивости и психологической саморегуляции; в скринирующей диагностике акценты на констатации хронических заболеваний сердечно-сосудистой системы, метаболического синдрома, риска нарушений репродукции, онкологического риска.

Кроме основного направления — формирования здоровья — программа предусматривает существенное улучшение качества и эффективности уже существующей системы медицинской помощи больным детям. Достижение этой цели возможно в итоге внедрения подпрограмм общего медицинского сопровождения и раннего выявления начальных форм патологических состояний или носителей риска возникновения заболевания. Раннее вмешательство, корректирующее риск или дебютные проявления болезни, является гарантией не только большей лечебной эффективности, но и невысокой стоимости лечебных мер. Программы по тем или иным направлениям специализированной помощи ориентированы на максимальную детализацию

распознавания патологических состояний, заболеваний и синдромов, включая относительно редкие формы наследственных болезней. Наконец, в этих разделах программы предусмотрены три очень важные и до настоящего времени редко обозначаемые детали используемых технологий и методов, направленные на элиминацию ятрогении:

1. Меры диагностики и лечения должны гарантировать отсутствие даже отдаленных негативных влияний диагностических процедур и лекарственных средств на качество развития детей и реализацию конечного потенциала здоровья.
2. Лечебные и восстановительные мероприятия должны проводиться в условиях максимальной психологической поддержки и минимального стрессирования ребенка.
3. Все решения по диагностике и лечению должны приниматься коллегиально, а процессы и их результаты — мониторироваться и сохраняться в электронных базах данных.

Ряд блоков программы прямо ориентирован на совершенствование медицинской помощи наиболее сложным и мало перспективным по прогнозу выживания и качества жизни пациентам с трудно распознаваемыми и инвалидизирующими заболеваниями, включающими врожденные нарушения обмена веществ, онкологические и системные заболевания, иммунодефицитные состояния, болезни центральной нервной системы и т. д. Ведение таких больных должно быть организовано на основе международных руководств и протоколов при дистанционном консультировании ведущих отечественных и зарубежных специалистов.

В структуру Центра должны быть включены кабинеты лучевой и эндоскопической диагностики, лаборатории биохимического, иммунологического и молекулярно-диагностического профиля, функциональной диагностики, в том числе диагностики самых ранних нарушений зрения, слуха и неврологических функций у детей, начиная с периода новорожденности. Направления на специальные исследования должны выдаваться после прохождения скринирующей диагностики.

Лечебные и реабилитационные подразделения могут функционировать на базах детских больниц, реабилитационных отделений и санаториев.

Абсолютно все направления и разделы программы должны иметь единое технико-информационное обеспечение, что позволяет оперативно принимать очередные меры по медицинскому сопровождению ребенка или беременной женщины, осуществлять дистанционное консультирование и в любом отрезке времени контролировать адекватность и обоснованность принимаемых решений.

Программа предусматривает также создание родительских школ на территориях или непосредственно в Центрах.

ПРИМЕРЫ КОНКРЕТНЫХ СУБПРОГРАММ ПО ОПРЕДЕЛЕННЫМ НАПРАВЛЕНИЯМ

Комплекс планирования семьи

1. Социально-психологическое консультирование.
2. Комплекс предконцепционного обследования и восстановительных мер по уменьшению риска для плода и будущего ребенка:
 - генетическое консультирование;
 - выявление хронических инфекционных заболеваний, прежде всего урогенитальных и генерализованных инфекций, латентных очагов инфекции, носительства вирусов гепатита, цитомегалии, герпеса, вируса Эпштейна—Барр и парвовируса В-19;
 - диагностика хронических заболеваний желудочно-кишечного тракта и их влияния на всасывание и баланс эссенциальных нутриентов;
 - выявление и лечение хронических заболеваний сердечно-сосудистой системы, оценка связанного с ними риска для течения беременности;
 - определение явной или скрытой анемизации; уточнение природы анемии, ее лечение и предупреждение рецидивов в последующие периоды беременности;
 - скрининг на гемохроматоз;
 - выявление явной или скрытой остеопении, лечение и профилактика прогрессирования;
 - анализ питания женщины, расчет мультикомпонентной обеспеченности для компенсации задолженности и восстановления;
 - установление иммунологического статуса по антителам к нативной ДНК и антинуклеарным антителам;
 - тестирование на иммунитет к краснухе, решение вопроса о целесообразности иммунизации;
 - скрининг и диагностика антифосфолипидного синдрома для принятия решения по аспиринопрофилактике при беременности;
 - скрининг на содержание гомоцистеина в плазме крови и активность метилтетрагидрофолатредуктазы;
 - выявление заболевания зубов и наличия пломб, содержащих амальгаму (с возможным перепломбированием);
 - определение концентрации йода, выделяемого с мочой, изучение состояния щитовидной железы (ультразвуковое исследование, гормональная функция);
 - скрининг тяжелых металлов в волосах и ногтях; при повышении содержания свинца, ртути, фтора, кадмия, бериллия — анализ их концентраций в крови, консультация токсиколога, меры по элиминации;
 - по показаниям — скрининг на алкоголь и наркотики.

распознавания патологических состояний, заболеваний и синдромов, включая относительно редкие формы наследственных болезней. Наконец, в этих разделах программы предусмотрены три очень важные и до настоящего времени редко обозначаемые детали используемых технологий и методов, направленные на элиминацию ятрогении:

1. Меры диагностики и лечения должны гарантировать отсутствие даже отдаленных негативных влияний диагностических процедур и лекарственных средств на качество развития детей и реализацию конечного потенциала здоровья.
2. Лечебные и восстановительные мероприятия должны проводиться в условиях максимальной психологической поддержки и минимального стрессирования ребенка.
3. Все решения по диагностике и лечению должны приниматься коллегиально, а процессы и их результаты — мониторироваться и сохраняться в электронных базах данных.

Ряд блоков программы прямо ориентирован на совершенствование медицинской помощи наиболее сложным и мало перспективным по прогнозу выживания и качества жизни пациентам с трудно распознаваемыми и инвалидизирующими заболеваниями, включающими врожденные нарушения обмена веществ, онкологические и системные заболевания, иммунодефицитные состояния, болезни центральной нервной системы и т. д. Ведение таких больных должно быть организовано на основе международных руководств и протоколов при дистанционном консультировании ведущих отечественных и зарубежных специалистов.

В структуру Центра должны быть включены кабинеты лучевой и эндоскопической диагностики, лаборатории биохимического, иммунологического и молекулярно-диагностического профиля, функциональной диагностики, в том числе диагностики самых ранних нарушений зрения, слуха и неврологических функций у детей, начиная с периода новорожденности. Направления на специальные исследования должны выдаваться после прохождения скринирующей диагностики.

Лечебные и реабилитационные подразделения могут функционировать на базах детских больниц, реабилитационных отделений и санаториев.

Абсолютно все направления и разделы программы должны иметь единое технико-информационное обеспечение, что позволяет оперативно принимать очередные меры по медицинскому сопровождению ребенка или беременной женщины, осуществлять дистанционное консультирование и в любом отрезке времени контролировать адекватность и обоснованность принимаемых решений.

Программа предусматривает также создание родительских школ на территориях или непосредственно в Центрах.

ПРИМЕРЫ КОНКРЕТНЫХ СУБПРОГРАММ ПО ОПРЕДЕЛЕННЫМ НАПРАВЛЕНИЯМ

Комплекс планирования семьи

1. Социально-психологическое консультирование.
2. Комплекс предконцепционного обследования и восстановительных мер по уменьшению риска для плода и будущего ребенка:
 - генетическое консультирование;
 - выявление хронических инфекционных заболеваний, прежде всего урогенитальных и генерализованных инфекций, латентных очагов инфекции, носительства вирусов гепатита, цитомегалии, герпеса, вируса Эпштейна—Барр и парвовируса В-19;
 - диагностика хронических заболеваний желудочно-кишечного тракта и их влияния на всасывание и баланс эссенциальных нутриентов;
 - выявление и лечение хронических заболеваний сердечно-сосудистой системы, оценка связанного с ними риска для течения беременности;
 - определение явной или скрытой анемизации; уточнение природы анемии, ее лечение и предупреждение рецидивов в последующие периоды беременности;
 - скрининг на гемохроматоз;
 - выявление явной или скрытой остеопении, лечение и профилактика прогрессирования;
 - анализ питания женщины, расчет мультикомпонентной обеспеченности для компенсации задолженности и восстановления;
 - установление иммунологического статуса по антителам к нативной ДНК и антинуклеарным антителам;
 - тестирование на иммунитет к краснухе, решение вопроса о целесообразности иммунизации;
 - скрининг и диагностика антифосфолипидного синдрома для принятия решения по аспиринпрофилактике при беременности;
 - скрининг на содержание гомоцистеина в плазме крови и активность метилтетрагидрофолатредуктазы;
 - выявление заболевания зубов и наличия пломб, содержащих амальгаму (с возможным перепломбированием);
 - определение концентрации йода, выделяемого с мочой, изучение состояния щитовидной железы (ультразвуковое исследование, гормональная функция);
 - скрининг тяжелых металлов в волосах и ногтях; при повышении содержания свинца, ртути, фтора, кадмия, бериллия — анализ их концентраций в крови, консультация токсиколога, меры по элиминации;
 - по показаниям — скрининг на алкоголь и наркотики.

При выявлении существенных для будущего плода факторов риска дают советы по проведению лечебно-восстановительных мер и временном воздержании от зачатия.

Мониторинг беременности

1. Мониторинг основных функций жизнедеятельности матери и плода.
2. Скрининг аномального развития и формирования методами ультразвуковой диагностики.
3. Мониторинг роста плода и состояния плаценты.
4. Скрининг беременной и плода по резус-фактору; введение резус-иммуноглобулина по показаниям.
5. Мониторинг рациона питания, пищевой обеспеченности и весовой динамики беременной с регулярной коррекцией рациона.
6. Гипоаллергенное питание беременной (по показаниям).
7. Исследование α -фетопротеина сыворотки крови беременной.
8. Контроль артериального давления, мочевого осадка, периферической крови.
9. Назначение глюкокортикоидов при риске респираторных расстройств.
10. Контроль урогенитальной инфекции.
11. Анализ ДНК для исключения наследственных заболеваний или генерализованных инфекций (по показаниям).
12. Амниоцентез или биопсия хориона (по показаниям).
13. Скрининг на алкоголь, наркотики, котинин (по показаниям).
14. «Школа» беременной по всем вопросам режима жизни, физической, психологической, гигиенической подготовки к родам.
15. «Школа» по грудному вскармливанию и подготовке сосков.

Безопасность родов, индукция грудного вскармливания и бондинга

1. Щадящая техника, присутствие мужа или других членов семьи, свободный выбор позы, минимальное использование анестетиков.
2. Немедленное прикладывание к груди в родильном зале с продолжительным кожным контактом, совместное пребывание матери и ребенка, свободное пеленание, свободное вскармливание.
3. Максимальное ограничение экспозиции аллергенов.
4. Ограничение использования концентрированного кислорода, защита дыхательных путей и глаз через назначение антиоксидантов.
5. Диагностика и мониторинг переходных и патологических состояний.
6. Иммунизация.
7. Мониторинг питания кормящей матери и динамики массы тела новорожденного.
8. Контроль формирования биоты.
9. Поддержка регулярности светового режима.

Скрининг болезней новорожденного

1. Фенилкетонурии.
2. Галактоземии.
3. Кетоацидурии.
4. Гипотиреоза.
5. Гиперплазии надпочечников.
6. Муковисцидоза.
7. Биотинидазной недостаточности.
8. Гомоцистинурии.
9. Гистидинемии.
10. Тирозинемии.

Постнеонатальный комплекс

1. Мониторинг питания кормящей матери, динамики ее массы тела и новорожденного, становление грудного вскармливания.
2. Мониторинг эволюции рефлексов, развития психики и моторных актов.
3. Мониторинг взаимоотношений в системах «мать — ребенок», «отец — ребенок», «ребенок и семья в целом».
4. Скринирующая диагностика в первые недели жизни:
 - аминокацидурии;
 - метилмалоновой ацидемии;
 - гиперхолестеринемии;
 - недостаточности α -1-антитрипсина;
 - инфицированности туберкулезом и ВИЧ;
 - риска синдрома внезапной смерти;
 - риска жестокого обращения в семье;
 - риска нарушений слуха и зрения;
 - риска прогрессирующих поражений центральной нервной системы.
5. «Школа» родителей по гигиене, вскармливанию, созданию обогащенной среды развития, массажу и гимнастике детей первых недель и месяцев жизни, мерам общей безопасности ребенка, предупреждению внезапной смерти при наличии ее повышенного риска.
6. Начало ведения детских дневников по питанию, поведению, особенностям сна, двигательных и эмоциональных реакции и т. д.

Программы для последующих периодов жизни

1. Регулярные сестринско-врачебные осмотры. Оптимальная технология проведения осмотров — различные программы системы АКДО (от программ для детей раннего возраста до подростковых). Для всех возрастных групп — программа «АКДО — Питание».

2. Исследование мочи на бактериурию, гематурию и протенурию не реже 1 раза в 2–3 года, определение содержания гемоглобина в крови не реже 1 раза в год, ЭКГ — в 1, 5, 10, 15 лет.
3. Скрининговое исследование на концентрацию свинца в 1, 3, 5 лет.
4. Комплекс образовательных программ для детей и их родителей по формированию и охране собственного здоровья.
5. Программа «Физическое совершенство» для детей всех возрастов. Создание автоматизированных тестирующих систем физической активности и культуры, индивидуальный подбор режима тренировок.
6. Программа «Гигант» — создание кабинетов педометрии с автоматизированными системами снятия и анализа параметров физического развития, биологического возраста, полового созревания, темпа развития.
7. Программа «Оптима» — автоматизированная оценка рациона питания и его коррекция.
8. Программа «Умница» — по мониторингу нервно-психического развития, его поддержки и стимуляции, коррекции ранних отклонений, выявление детей с высокими показателями интеллекта.
9. Программа «Радуга» — по скринирующей и ранней диагностике нарушений зрения, профилактике близорукости, косоглазия и слабовидения.
10. Программа «Симфония» — по скринирующей и ранней диагностике нарушений слуха у детей с целью предупреждения тугоухости.
11. Программа «Кусак» (или «Улыбка») — по профилактике кариеса и нарушения прикуса.
12. Программа «Аллергощит» — для ранней диагностики и профилактики аллергических заболеваний в семьях высокого риска, а также для организации лечебно-реабилитационных и образовательных мер для детей с аллергическими заболеваниями.
13. Программа «Восхождение» — общий регистр детей-инвалидов с мониторингом их реабилитации в специализированных центрах.
14. Программа «Сфинкс» — по планированию и мониторингу иммунизации детей.
15. Программа «Как все» — для детей с невротическими заболеваниями, энурезом и энкопрезом.
16. Программа «Цицерон» — для детей с нарушениями речи.
17. Программа «Жить иначе» — по профилактике ранней артериальной гипертензии, атеросклероза, острых жизнеугрожающих состояний кардиального происхождения у детей с наследственным предрасположением.
18. Программа «Будущее» — по ранней профилактике онкологических заболеваний.
19. Программа «Воля» — для детей, приобщающихся к курению, алкоголю и наркотикам.

20. Программа «Шатер» — для детей из социально неблагополучных семей, жертв насилия, детей и подростков с попытками суицида, малолетних матерей, семей в критических ситуациях.
21. Программа «Зеркало» — по постоянному мониторингу смертности, возникновения острых заболеваний, регистрации хронических болезней, группированию отдельных категорий патологии с избирательным ростом.
22. Программа «ЩИТ — ЭКО» — по мониторингу безопасности окружающей среды, прежде всего для беременных женщин и детей.
23. Программа «СОЦ ДЕТ» — по изучению экономики семей, имеющих детей, и организации поддержки малоимущим.

Медицинские программы лечебно-восстановительной направленности по наиболее распространенным хроническим заболеваниям детского возраста

Это уже третичная профилактика, предусматривающая эффективное лечение и реабилитацию детей с хроническими заболеваниями, выявленными в ранние сроки с помощью скринирующих диагностических систем первичной и вторичной профилактики. Ранние сроки выявления отклонений позволяют осуществить гораздо более эффективное вмешательство в течение болезни. Формируются комплексы медицинских технологий в связи с профилем выявленных отклонений. Организация диспансеризации, лечения и реабилитации может проходить в консультативных кабинетах и центрах, создаваемых для объединенного использования несколькими подразделениями. Для мониторингирования течения болезней и функциональной недостаточности рекомендуется выделить следующие подгруппы детей:

- 0 — с задержкой роста, моторного, речевого, психического развития;
- 1 — страдающих аллергическими заболеваниями;
- 2 — с дефектами слуха;
- 3 — с нарушениями зрения;
- 4 — с поражением опорно-двигательного аппарата;
- 5 — с ревматическими заболеваниями;
- 6 — с сахарным диабетом;
- 7 — с хроническими заболеваниями желудочно-кишечного тракта и мальабсорбцией;
- 8 — с дисплазиями соединительной ткани и гипермобильностью суставов;
- 9 — часто и длительно болеющих;
- 10 — перенесших черепно-мозговые травмы, менингиты, энцефалиты;
- 11 — носителей вирусов гепатита и ВИЧ;
- 12 — с нарушениями ночного сна и риском синдрома внезапной смерти;
- 13 — с врожденными пороками сердца и нарушениями ритма;
- 14 — с хроническими заболеваниями почек;

- 15 — с эндокринными заболеваниями (кроме диабета);
- 16 — с хроническими неспецифическими болезнями легких;
- 17 — инфицированных микобактериями туберкулеза.

Специализированная помощь как компонент индивидуальной стратегии формирования здоровья

Очень важно, чтобы в подавляющем большинстве клинических ситуаций сохранялся приоритет выполнения стратегий ведения здорового ребенка. Ребенку необходимо сохранять максимальные возможности нормального роста и развития, обеспечивать все эссенциальные «пайки» стимуляции как при пограничных нарушениях здоровья, так и при хронических заболеваниях. Выполняя это, мы тем самым откликнемся на призыв генерального директора ВОЗ Lee Jong-wook (2005) об изменении стратегий медицинской службы. Он настаивал:

- 1) на приоритетности «вертикальных» программы;
- 2) на сочетании широкого спектра мероприятий по поддержке здоровья;
- 3) на преимущественной ориентации на детей, а не только на их заболевания;
- 4) на интегрирование разных служб защиты детства.

У нас в России есть особенные причины для того, чтобы принять их к практическому применению.

Роль диспансеризации в сохранении потенциала здоровья населения

Приложение методов профилактической медицины практически к каждому гражданину России, независимо от его возраста, с нацеленностью на раннее выявление заболеваний, своевременное лечение и реабилитацию, а также на мониторинг здоровья невозможно организовать без широкого использования средств вычислительной техники и коммуникационных технологий. Передовые организаторы здравоохранения понимают, что нужны инструменты для раннего выявления заболеваний, которые позволили бы уйти от медицины «по обращению», вынуждающей врачей работать с запущенными, труднолечимыми формами хронических заболеваний. В связи с этим подчеркнем, что именно качественная диспансеризация населения (под которой подразумевается в том числе отлаженная система профилактических осмотров) является мощнейшим рычагом влияния на динамику популяционных характеристик здоровья. Как оказалось, оптимальнее всего к решению таких задач подошел разработанный автоматизированный комплекс проведения диспансерных осмотров населения АКДО.

С каждым днем становятся все более ясными главные механизмы и причины сложившейся неблагоприятной ситуации со здоровьем жителей Рос-

сии. В совокупности их можно назвать отсутствием комплексной медико-социальной системы сбережения здоровья населения. На языке медицины и здравоохранения это звучит как отсутствие эффективной профилактической медицины.

Давайте разберемся в терминах. Под понятием «профилактика» понимается совокупность предупредительных мероприятий, направленных на сохранение и укрепление нормального состояния здоровья. Диспансеризация — это система медицинских мероприятий, осуществляемая лечебными учреждениями для профилактики и своевременного лечения заболеваний. В том и другом случае подразумевается наличие у государства необходимых достоверных данных о состоянии здоровья населения, т. е. наличие системы контроля — мониторинга.

Система мониторингирования здоровья населения должна отвечать нескольким принципиальным требованиям — быть актуальной, оперативной, высокоточной, иметь обратную связь с корреспондирующими структурами. Истоки достоверности информации о состоянии здоровья населения лежат в сфере первичного здравоохранения, в грамотном эффективном стандартизованном учете медицинских обследований здоровья каждого человека. Современная медицина должна не только эффективно распознавать болезнь, но и оперативно проводить аналитические и статистические исследования, очень активно вмешиваясь в принятие ответственных государственных решений в сфере охраны здоровья населения. К счастью, такая точка зрения сегодня получает государственную поддержку.

Делать настоящее, опираясь на прошлое и с предвидением будущего. Сегодня многое стало ясным. Фундаментальные биологические науки сделали гигантские шаги вперед и подвели к новому пониманию многих медицинских проблем и наблюдений. Одно из самых главных современных положений — теснейшая связь базисных генетических детерминант, формирующих генотипические свойства конституции, а также свойств индивидуального здоровья и реактивности с особенностями внешней среды. Понята важная модифицирующая роль окружения для фенотипа в любые сроки жизни. Достижения генетики, приведшие к раскрытию немутационных путей изменения наследственности и предрасположенности к болезням, подчеркнули уникальную роль внутриутробного периода и детства для формирования пожизненных особенностей человека как по риску и срокам возникновения болезней, так и в отношении круга жизненных возможностей. Новые положения о законах и механизмах биологии развития привели к аналогичным заключениям о роли детского периода жизни и средовых условий в реализации оптимальных уровней развития, потенциала творческих возможностей для всего цикла жизни человека. Диетология ранних периодов развития вписалась в новую череду открытий, дополнила ее законами нутригеномики. В свете всего сказанного детство представляется тем главным и единственным временным пространством, где происходит программирование будущего. И если детство не представило возможностей для программирования высокого уровня здоровья, то человек всю жизнь будет нести печать не самой удачной «конституции детства».

Современные педиатрия и акушерство, оставаясь клиническими дисциплинами, одновременно стали осуществлять функцию «медицинского программирования онтогенеза». Наука и общество получили свод доказательств уникальной важности детства и педиатрии для формирования каждой человеческой личности, популяции и всей человеческой цивилизации в целом. Это полностью совпадает с идеологией медицинской поддержки матери и ребенка, предложенной в программном докладе генерального директора ВОЗ Lee Jong-wook в апреле 2005 г., — «Обеспечить вниманием каждую мать и каждого ребенка». В тексте есть и такие слова: *«Мать, новорожденный и ребенок представляют собой зеркало зрелости и благосостояния общества, его готовности вступить в будущее. Неполная забота о поддержке их здоровья означает неминуемый ущерб для всего сообщества в его ближайшем будущем»*.

А если к этому прибавить многие подтверждения не самого лучшего состояния здоровья детей и взрослых и пока еще неблагоприятных тенденций его изменений в нашей стране, то проблемы педиатрии и детства становятся в ранг приоритетных, связанных с самой возможностью будущего такой особенной и любимой нами страны — России.

Тревога для профессионалов — это поиск задач и путей их решения. Нам нужны научные и социальные программы, основанные на перечисленных выше постулатах. Нам нужно встать на непростой и нелегкий путь — восхождения к здоровью. Критичность ситуации оправдывает определенный максимализм в принимаемых решениях и планах. Необходимо использовать наибольшее число самых эффективных технологий защиты детства и формирования здоровья детей, идти путем «Педиатрии Максима».

ЗАКОНОМЕРНОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ

Процессы роста и развития составляют основную характеристику детского возраста. Изучение закономерностей развития, создание методов его практического контроля, защита и обеспечение нормального или, точнее, оптимального развития детей — одна из главных составных частей и педиатрической науки, и практической деятельности педиатра.

Учение о физическом развитии детей — фрагмент возрастной анатомии и физиологии детского возраста. Под физическим развитием антропологи и специалисты по спортивной медицине понимают *комплекс морфофункциональных свойств организма, который определяет запас его физических сил*. В этом определении физическое развитие становится мерилom дееспособности организма. Применительно к детям понимание физического развития расширяется и включает в себя прежде всего соотношение комплекса морфофункциональных свойств с возрастом биологического развития ребенка. Оценка физического развития в этом плане становится синонимом метрологии развития, возрастной антропологии и антропометрии, или просто прикладным применением биометрии растущего ребенка, или прикладной врачебной педометрией. При этом на первый план выдвигаются задачи диагностики качества и темпа развития ребенка. Характеристики физической дееспособности в значительной степени коррелируют с возрастом и качеством развития, но, кроме того, могут иметь и самостоятельное значение в оценках физической тренированности и других ситуациях спортивной медицины.

Второе значение термина «*физическое развитие*» отражает не моментную характеристику развития (состояния), а динамику процесса. С этих позиций, физическое развитие понимают как процесс обусловленного возрастом изменения размеров тела, телосложения, внешнего облика, мышечной силы и работоспособности детского организма.

Методы, при помощи которых изучается физическое развитие детей, включают в себя измерения размеров и массы тела (*антропометрию или педометрию*), осмотр и описание признаков телосложения и внешнего облика (*саматоскопию*), *динамометрию* с помощью специальных приборов — динамометров, *исследования физической работоспособности* с помощью степ-теста или велоэргометрии. Иногда в этот комплекс включают и некоторые физио-

антропометрические показатели (жизненную емкость легких, данные ЭКГ и т. д.). В настоящей главе будут затронуты только закономерности изменений основных антропометрических признаков в процессе роста и развития детей.

Основные законы роста детей

Рост — отражение системного процесса развития. Увеличение длины тела ребенка для врача — индикатор или средство для мониторинга развития детского организма в целом. При замедлении роста скелета ребенка одновременно в относительно большей или меньшей степени замедляется рост и дифференцировка головного мозга, скелетных мышц, миокарда и внутренних органов.

Замедление скорости роста с возрастом. Наивысшие темпы роста относятся к периоду внутриутробного развития, в постнатальном периоде — к первым месяцам жизни, затем к первому году и т. д.

Неравномерность изменений скорости роста. Этот закон опровергает предыдущий применительно к нескольким периодам жизни. К ним могут быть отнесены ускорение роста у детей через 2–3 нед после рождения и так называемое препубертатное ускорение роста (после 11–12 лет). У некоторых детей прослеживается еще и так называемый *половой скачок* в возрасте от 5 до 8 лет.

Наряду с возрастной неравномерностью можно говорить и о специфике темповых характеристик роста применительно к отдельным тканям и органам.

Большинство тканей и органов имеют темповые характеристики роста, близкие к указанным выше возрастным или синхронные с ростом скелета. Вместе с тем для головного мозга и черепа, для лимфоидной ткани и органов репродуктивной сферы (внутренние и наружные половые органы) выделяются совершенно особенные характеристики (рис. 5.1).

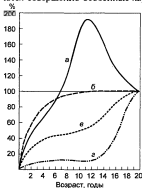


Рис. 5.1. Нарастание массы различных тканей и органов у детей:

- а — лимфоидный тип (вилочковая железа, лимфатические узлы, лимфоидные массы кишечника);
- б — нейральный тип (головной мозг и его отделы, твердая мозговая оболочка, спинной мозг, зрительный аппарат и другие части головы);
- в — общий тип (тело в целом, внешние части за исключением головы и шеи, дыхательные и пищеварительные органы, почки, ворта и сосуды легких, селезенка, мышцы в целом, скелет в целом, объем крови);
- г — генитальный тип (яички, яичники, эпидермис, маточные трубы, предстательная железа, мочеиспускательный канал, семенные пузырьки).

Краниокаудальный градиент роста. После рождения дистальные сегменты тела растут с большей скоростью и опережают рост верхних или проксимальных сегментов. Таким образом, в течение всего постнатального вытягивания стопа вырастает относительно больше, чем голень, голень относительно больше, чем бедро, и меньше всего относительный прирост длины шеи или высоты головы. Наличие градиента роста лежит в основе всей перестройки пропорций тела, происходящей в диапазоне от периода новорожденности до взрослости. Только в периоде полового созревания скорость роста туловища больше скорости вытягивания нижних конечностей.

Чередование направлений роста. Каждая отдельная кость и скелет в целом растут последовательно, сменяя фазы роста в длину и в толщину (в поперечнике). При этом, как и при росте ребенка, имеется чередование периодов вытягивания и округления.

Половая специфичность темпа роста. Имеется общая тенденция к более быстрому росту скелета у мальчиков. Исключением является только короткий период второго вытягивания, который наступает у девочек раньше, и здесь они обгоняют мальчиков по росту. Вместе с тем скорость созревания скелета после 2—3 лет у девочек больше. Это является отражением более быстрого биологического развития девочек, которое прослеживается по всем физиологическим системам и органам.

Асимметрия роста. При сложившейся право- или леворукости ребенка инициация изменений роста и некоторое их опережение всегда происходит на стороне доминирующей руки.

Сущность роста составляют два основных биологических феномена — *размножение клеток* (гиперплазия) и *увеличение клеток*, главным образом их цитоплазмы (гипертрофия). Соотношение этих двух процессов на разных этапах неодинаково. *Во внутриутробном периоде* преобладает роль деления клеток. С периода имплантации число клеток увеличивается в геометрической прогрессии. Предполагается, что на антенатальном этапе имеется 44 последовательных деления клеток. После рождения роль гиперпластических процессов резко уменьшается (ориентировочно около 4 последовательных делений) и, в сущности, весь *постнатальный рост* осуществляется за счет процессов гипертрофии клеток.

Рост скелета в длину происходит исключительно вследствие ростовых процессов, происходящих в эпифизарных хрящах, которые и являются главными тканями, определяющими рост ребенка. Все сложные влияния на процессы роста, как на вытяжение скелета, осуществляются через изменение функционального состояния эпифизарных хрящей.

ФАКТОРЫ, ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ РОСТ ДЕТЕЙ

Их можно условно разделить на генетические, средовые и трудно классифицируемые.

Генетические факторы. Считается, что генов, регулирующих скорость и предел роста человека, более 100, однако получить прямые доказательства

их роли довольно трудно. Влияние наследственности в целом сказывается на росте ребенка после 2 лет жизни. Выделяют два периода, когда корреляции между ростом родителей и детей наиболее значимы. Это *возраст от 2 до 9 лет*, когда сказывается действие одной группы генов (первый семейный фактор), и *возраст от 13 до 18 лет*, когда регуляция роста зависит от других генов (второй семейный фактор). Наследственные факторы определяют главным образом темп, возможный предел роста ребенка и некоторые конечные особенности телосложения при оптимально складывающихся условиях жизни и воспитания. При неоптимально складывающихся условиях жизни и воспитания максимально возможный предел роста не реализуется. Объектами генетического и средового регулирования при варьировании темпа и предела роста являются главным образом эндокринно-гуморальные стимуляторы роста, их белки-носители и рецепторы к стимуляторам или тормозящим факторам роста. Прежде всего это система гормона роста.

Главными факторами, регулирующими и определяющими рост плода, являются маточный кровоток и плацентарная перфузия. Гипоталамо-гипофизарная система, по-видимому, не влияет на эти процессы, так как при анэнцефалии рост плода не нарушается. Возможно, что плацента среди многих вырабатываемых ею низкомолекулярных пептидов вырабатывает и факторы роста. Можно считать гормоном роста и хорионический соматоматотропин. Тиреоидные гормоны плода также вряд ли могут быть факторами роста, однако доказано, что их влияние необходимо для формирования нейронов и глиальных клеток головного мозга. Наиболее убедительно ростовое влияние инсулина. В постнатальном росте эндокринная регуляция и стимуляция приобретают весьма существенное значение. Гормонами, способствующими росту, являются соматотропный гормон гипофиза (СТГ), гормоны щитовидной железы и инсулин. Гормон роста стимулирует хондрогенез, в то время как тиреоидные гормоны больше влияют на остеогенез. СТГ действует на ростковый хрящ опосредованно. Действующими агентами для реализации многих эффектов гормона роста является группа факторов, ранее называвшихся соматомединами, а сейчас относимых к комплексу инсулиноподобных факторов роста 1, 2 и 3. В свою очередь, эффект последних может определяться активностью продукции специфичных для каждого из этих факторов связывающих транспортных белков. Описана и активация продукции всех этих факторов-посредников под влиянием выработки самого гормона роста. Часть факторов роста синтезируются в печени и, возможно, в почках под влиянием СТГ. Роль СТГ сравнительно мало сказывается на росте ребенка до 2—3 лет и особенно важна в период с 3 до 11 лет. Обладая белково-анаболическим действием, СТГ способствует росту не только тканей, но и мышц и внутренних органов. Кроме того, он увеличивает содержание воды в тканях.

Наибольший ростовой эффект тироксина определяется в первые 5 лет жизни, а затем — в препубертатном и пубертатном периодах. Тироксин стимулирует остеогенную активность и усиление созревания костей. Андрогены, действующие преимущественно в препубертатном и пубертатном периодах, усиливают развитие мышечной ткани, энхондральное окостенение и хонд-

ропластический рост кости. Действие андрогенов как стимуляторов роста кратковременно. За дебютом этого эффекта можно наблюдать, констатируя начало препубертатного ростового скачка. Суть этого ростового скачка заключается в суммации двух эндокринных, стимулирующих рост эффектов — предсуществовавшего за счет системы гормона роста и тироксина и нового стимулятора — андрогенов надпочечников и половых желез. Следом за пубертатным ускорением роста андрогены влияют на закрытие эпифизарных зон роста и таким образом способствуют его прекращению.

Средовые факторы. Влияние средовых факторов на скорость роста детей изучается в течение почти 200 лет. Наиболее важным признано влияние питания. Значимый дисбаланс питания, приводящий к недостаточности незаменимых аминокислот, витаминов и минеральных компонентов, как и сравнительно умеренная энергетическая недостаточность, может приводить к задержке роста у детей. Умеренные степени дефицита питания влияют только на скорость роста. При этом увеличивается время роста и созревания, позднее наступает половое развитие, но конечный рост ребенка может не уменьшаться. Большие степени пищевой недостаточности не компенсируются удлинением срока развития и приводят к низкорослости и сохранению детских пропорций тела. Голодание ребенка первых недель и месяцев жизни тормозит параллельно с ростом нормальную пролиферативную активность клеток головного мозга и может привести к уменьшению клеточности и массы мозга с уменьшением его функциональных возможностей в последующие периоды жизни. Аналогично этому голодание подростка может сказаться на формировании половой сферы и проявиться нарушением ее функций в зрелом возрасте.

Дефицит некоторых пищевых компонентов избирательно нарушает процессы роста детей. К таким компонентам относят витамин А, цинк, йод.

Очень важны современные представления о том, что активация всей цепочки гормональных стимуляторов роста весьма значимо определяется интенсификацией питания. Наиболее чувствительны к пищевому обеспечению ИРФ-1 (инсулин-резистентный фактор) и ИРФ-3-СБ (связывающий белок). Энергетическая ценность питания может быть интенсифицирующим фактором даже при малом участии собственно гормона роста. Этим объясняется возможность самого феномена алиментарной акселерации и, с другой стороны, существенные изменения темпа роста у детей даже с умеренным ограничением аппетита и реального питания. Питание оказывается важнейшим фактором среды, определяющим и скорость, и потенциал роста, и конечные его результаты.

Вопрос об отношении питания к биологическому возрасту и предстоящей длительности жизни млекопитающих и человека поставлен сравнительно давно. Доказана возможность алиментарной стимуляции роста. Эта проблема привлекла уже и внимание специалистов Всемирной организации здравоохранения.

Интенсификация питания существенно увеличивает темп биологического созревания, ускоряя ход «биологических часов» животных. Значение этих универсальных и фундаментальных общепарафизиологических закономерностей

очень велико. Когда-нибудь на их основе будет осуществляться формирование поколений с замедленным, оптимальным по гармоничности развитием и максимальными сроками предстоящей жизни. Сегодня эти проблемы не следует поднимать и тем более претворять в практические технологии детского питания. В настоящее время риск недоедания и голодания детей, риск качественно неполноценного питания являются многократно более весомыми и для полноценного развития, и для длительности жизни детей.

Важнейшим для роста стимулятором, эссенциально необходимым для полноценного формирования структур скелета, достижения ими окончательных размерных параметров и гистологической дифференцировки, является двигательная активность, обеспечивающая достаточные механические нагрузки на кость. Такие нагрузки прямо определяют активацию функции остеобластов и минерализацию остеоида. Доказано, что при наличии механической нагрузки рост в длину и утолщение кости могут быть адекватными даже при несколько меньшем уровне обеспеченности кальцием, фосфором и витамином D. Особенно значимую стимуляцию процессов роста дают такие физические нагрузки, как подвижные игры типа волейбола и баскетбола.

Напротив, избыточная вертикальная нагрузка, возникающая, например, при переносе тяжестей, обладает свойством торможения роста. Поэтому врач должен постоянно контролировать *режим жизни ребенка*, не допуская ни гипокинезии, ни занятий такими видами спорта или работы, которые могут вредно отразиться на развитии.

Важным моментом режима является *достаточность сна*. Именно во сне осуществляются все основные перестройки метаболизма и клеток, определяющие процессы роста скелета и процессы дифференциации в тканях детей.

Эмоциональное состояние ребенка, его радости и неудачи также отражаются на реализации программы роста. Психическая напряженность, депрессия, травма всегда приводят к торможению роста. Такие психологически сложные для ребенка ситуации, как первое поступление в детский сад, ясли или школу, могут затормозить рост на несколько недель. Полоса неудач в школе или конфликтов в семье может приводить к значительному отставанию в росте. Это связано с тем, что включающиеся при доминировании состояния тревоги и депрессии нейроэндокринные механизмы, в первую очередь активация симпатико-адреналовой системы, приводят к блокированию процессов роста и развития детей.

Острые и хронические заболевания ребенка также влияют на процессы роста. Повторные острые заболевания органов дыхания, детские инфекции, многократно повторяющиеся кишечные заболевания и дисфункции могут в своей совокупности на длительный срок нарушить анаболические процессы в организме ребенка. При хронических заболеваниях в этом направлении могут действовать и расстройства микроциркуляции в тканях, и хроническая гипоксемия, и наличие различных токсинов в циркулирующей крови.

К разряду средовых факторов можно отнести и влияние различных *климато-географических условий*. Доказано, что жаркий климат и условия высокогорья обладают тормозящим влиянием на процессы роста, но одновре-

менно могут существенно ускорить созревание детей. Широко известны колебания скорости роста в связи с сезонами года, его ускорение весной и торможение в осенне-зимние месяцы. Сезонность роста обязывает врачей строить оценки скорости роста детей дошкольного и школьного возраста прежде всего на основании годичной динамики. Оценка роста за меньшие сроки может быть ошибочной.

Менее всего изучены влияния на рост ребенка той группы факторов, которая была обозначена как *неклассифицируемая группа*. К ним можно отнести такие, как порядковый номер беременности и родов, срок наступления родов, масса плода (новорожденного) к моменту его рождения, возраст матери и в меньшей степени отца, сезон рождения ребенка. Степень влияния всех перечисленных факторов сравнительно невелика, но высоко достоверна.

В целом тенденция роста ребенка в нормальных условиях относительно устойчива и подчиняется закону канализирования (т. е. сохранения скорости). Некоторые неблагоприятные влияния, нарушающие нормальную скорость роста ребенка, могут быть впоследствии нейтрализованы феноменом наверстывающего, или компенсирующего, роста, т. е. ускоренного роста, наступающего после ликвидации неблагоприятного воздействия. Однако компенсирующий рост наблюдается далеко не во всех случаях задержки роста, а его механизмы существенно отличаются от нормальных, что определяет временный характер и неполноту восстановления роста у детей, перенесших его остановку. Это заставляет педиатров более активно и настороженно относиться к профилактике нарушений роста.

ИЗМЕНЕНИЕ ДЛИНЫ И МАССЫ ТЕЛА ПЛОДА НА ЭТАПЕ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ

Во внутриутробном периоде наблюдается самое интенсивное наращивание и длины, и массы тела. Только между первым и вторым месяцами длина плода увеличивается почти в 3 раза, а масса — в 10 раз (табл. 5.1, 5.2).

Хорошо прослеживается уменьшение скорости роста к концу срока внутриутробного развития (рис. 5.2).

В последние недели она самая низкая, и увеличение срока беременности (ее перенашивание) может уже не сказываться на увеличении длины тела и только незначительно влиять на массу тела. Это связано с возникновением в конце срока беременности явлений объемного торможения, т. е. тормозящего влияния ограниченного объема и упругости матки на развитие плода. Объемное торможение является механизмом, посредством которого осуществляется формирование примерного анатомического соответствия размеров плода и родовых путей матери. При повторных беременностях или после абортов этот механизм может быть нарушен вследствие уменьшения упругости матки.

Таблица 5.1

Масса тела (кг) мальчиков в связи со сроками гестации

Неделя	Центили				
	3	10	50	90	97
28	0,5	0,8	1,1	1,4	1,6
29	0,7	0,9	1,3	1,7	2,0
30	0,8	1,1	1,5	2,0	2,3
31	1,0	1,3	1,7	2,3	2,7
32	1,2	1,5	2,0	2,6	3,0
33	1,4	1,7	2,3	2,9	3,3
34	1,5	2,0	2,5	3,2	3,5
35	1,8	2,2	2,7	3,4	3,7
36	2,0	2,4	3,0	3,6	3,9
37	2,2	2,6	3,2	3,8	4,0
38	2,3	2,7	3,3	3,9	4,2
39	2,4	2,8	3,4	4,0	4,3
40	2,5	2,9	3,5	4,2	4,4

Таблица 5.2

Масса тела (кг) девочек в связи со сроками гестации

Неделя	Центили				
	3	10	50	90	97
28	0,6	0,7	1,1	1,5	1,7
29	0,7	0,9	1,3	1,8	2,1
30	0,9	1,1	1,6	2,1	2,3
31	1,1	1,3	1,8	2,4	2,7
32	1,3	1,5	2,1	2,7	3,0
33	1,4	1,7	2,3	3,0	3,3
34	1,5	1,9	2,5	3,2	3,5
35	1,8	2,1	2,7	3,4	3,7
36	2,0	2,3	2,9	3,6	3,8
37	2,2	2,5	3,1	3,8	4,0

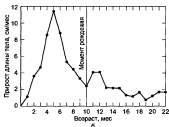
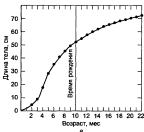


Рис. 5.2. Рост длины тела (а) и скорость роста (б) в антенатальном и раннем постнатальном периодах

Перед педиатром, работающим в родильном доме, нередко стоит задача определения срока беременности по показателям длины и массы плода либо соответствия их известному из анамнеза сроку беременности. Для этого могут быть использованы таблицы или номограммы соответствующих стандартов. Ориентировочные суждения о соответствии массы и длины тела срокам внутриутробного развития и между собой можно сделать и на основании эмпирических формул.

Определение соответствия между сроками беременности и размерами плода имеет первостепенное значение для выявления группы детей, малых или больших для срока беременности, в связи с тем, что эти дети имеют существенно повышенный риск ранней и поздней неонатальной смерти по сравнению с детьми, имеющими размеры, соответствующие сроку беременности. Несоответствие массы тела имеющейся длине тела также увеличивает риск для ребенка, так как отражает недостаточность внутриутробного питания во время беременности.

ИЗМЕНЕНИЕ ОСНОВНЫХ АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ В ПРОЦЕССЕ РОСТА И РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ

Длина тела (рост) в течение первого года жизни увеличивается сначала примерно на 3 см ежемесячно (в I квартале), затем по 2,5 см в месяц (II квартал) и затем уже по 1,5–2 см и по 1 см в месяц соответственно для III и IV кварталов первого года. Итоговая прибавка длины тела за весь первый год составляет около 25 см. Таким образом, к 1 году рост ребенка достигает 75–76 см. В течение второго года рост увеличивается на 12–13 см, за третий год жизни — на 7–8 см, в последующем наблюдается некоторая стабилизация процесса роста со средним приростом по 5–6 см в год. Вместе с тем имеются два пика, или максимума, скорости роста.

По современным данным, *первый максимум* возникает в возрасте от 4 до 5 лет 6 мес у мальчиков и после 6 лет у девочек. Затем скорость роста снижается, достигая минимума у мальчиков в 9 1/2 лет и у девочек в 8 1/2 лет. После этого у мальчиков наблюдается период умеренного равномерного вытягивания продолжительностью до 13-летнего возраста. Затем начинается *повторное повышение скорости* с достижением максимума в интервале от 13 1/2 до 15 1/2 лет с последующим резким замедлением. У девочек период стабилизации роста очень кратковременный и уже через полгода, т. е. с 9 лет, начинается его ускорение с максимумом в возрасте 10–11 1/2 лет.

Абсолютная величина прироста длины тела во время препубертатного ростового скачка у мальчиков достигает 47–48 см, у девочек — 36–38 см. Вытягивание мальчиков в 10–11 лет идет исключительно за счет нижних конечностей. Между 14-м и 15-м годами ноги перестают расти и наступает пик скорости роста для туловища. У девочек эти особенности относятся соответственно к 8 1/2 и 11–12 годам.

Удвоение длины тела ребенка в настоящее время наступает к 4 годам, *утроение* — к 12 годам. Прекращение роста в длину, по Д. Таннер, относится у мальчиков к возрасту $17\frac{3}{4}$ года, у девочек — $16\frac{1}{4}$ года.

Сразу после рождения *масса тела* ребенка начинает несколько уменьшаться. Максимальное уменьшение отмечается у большинства детей к 3–5-му дню жизни и составляет 6–8% от массы тела при рождении. В последующем происходит восстановление массы тела, которое завершается уже к 6–7-му дню жизни. Эти изменения массы тела называют *физиологическими*, так как они отмечаются практически у всех детей и обусловлены механизмами естественной адаптации ребенка. Уменьшение массы тела связано с выделением мекония, мочи, начавшимися потерями жидкости через кожу и легкие, высыханием остатка пуповины. Голодание в связи с недостаточной лактацией у матери и плохим сосанием новорожденного может приводить и к потере некоторой части энергетически активной массы тела — жира и гликогена. Затянувшаяся недостаточность питания ребенка может быть причиной значительного уменьшения массы тела, что уже не может быть признано физиологическим явлением.

Физиологическое уменьшение массы тела, трудности становления лактации и сосания, а возможно, и продолжающееся действие объемного торможения являются причиной того, что на 1-м месяце жизни масса тела ребенка увеличивается сравнительно мало (примерно на 400 г), однако на 2-м месяце она нарастает уже почти на 1 кг, как бы иллюстрируя реальность наверстывающего роста. К полугодию масса тела детей достигает в среднем около 8 кг, а к году — 10–10,5 кг. Дальнейшее увеличение массы тела составляет около 2 кг в год, а в препубертатном и пубертатном возрасте может достигать иногда 5–8 кг. *Удвоение массы тела* при рождении достигается в возрасте около $4\frac{1}{2}$ мес, *утроение* — к 1 году.

Окружность груди новорожденного составляет около 34 см, к году она достигает 48 см. В последующие два-три года темп роста грудной клетки уменьшается до 2–2,5 см в год. После 11–12 лет развитие грудной клетки снова интенсифицируется. *Окружность головы* у новорожденного равна 35–36 см, к году — 46–47 см, а к 5 годам — 50–51 см.

Оценку антропометрических показателей производят по соответствующим таблицам стандартов сигмального или центильного типа. Примеры таблиц по длине, массе тела — табл. 5.3 — 5.10. Методика пользования таблицами приведена ниже.

Таблица 5.3

Длина тела (рост) мальчиков, см

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
0	46,5	48,0	49,8	51,3	52,3	53,5	55,0
1 мес	49,5	51,2	52,7	54,5	55,6	56,5	57,3
2 »	53,6	53,8	55,3	57,3	58,2	59,4	60,9
3 »	55,3	56,5	58,1	60,0	60,9	62,0	63,8
4 »	57,5	58,7	60,6	62,0	63,1	64,5	66,3
5 »	59,9	61,1	62,3	64,3	65,6	67,0	68,9
6 »	61,7	63,0	64,8	66,1	67,7	69,0	71,2
7 »	63,8	65,1	66,3	68,0	69,8	71,1	73,5
8 »	65,5	66,8	68,1	70,0	71,3	73,1	75,3
9 »	67,3	68,2	69,8	71,3	73,2	75,1	78,5
10 »	68,8	69,1	71,2	73,0	75,1	76,9	78,8
11 »	70,1	71,3	72,6	74,3	76,2	78,0	80,3
1 год	71,2	72,3	74,0	75,5	77,3	79,7	81,7
15 мес	74,8	75,9	77,1	79,0	81,0	83,0	85,3
18 »	76,9	78,4	79,8	81,7	83,9	85,9	89,4
21 »	79,3	80,8	82,3	84,3	86,5	88,3	91,2
2 года	81,2	83,0	84,5	86,8	89,0	90,8	94,0
27 мес	83,0	84,9	86,8	88,7	91,3	93,9	96,8
30 »	84,5	87,0	89,0	91,3	93,7	96,5	99,0
33 »	86,3	88,8	91,3	93,5	96,0	98,1	101,2
3 года	88,0	90,0	92,3	96,0	99,8	102,0	104,5
3½ »	90,3	92,6	96,0	99,1	102,5	106,0	107,5
4 »	93,2	95,5	98,3	102,0	105,5	108,0	110,6
4½ »	96,0	98,3	101,2	105,1	108,6	111,0	113,6
5 лет	98,9	101,5	104,4	108,3	112,0	114,5	117,0
5½ года	101,8	104,7	107,8	111,5	115,1	118,0	120,6
6 лет	105,0	107,7	110,9	115,0	118,7	121,1	123,8
6½ года	108,0	110,8	113,8	118,2	121,8	124,6	127,2
7 лет	111,0	113,6	116,8	121,3	125,0	128,0	130,6
8 »	116,3	119,0	122,1	126,9	130,8	134,5	137,0
9 »	121,5	124,7	125,6	133,4	136,3	140,3	143,0
10 »	126,3	129,4	133,0	137,8	142,0	146,7	149,2
11 »	131,3	134,5	138,5	143,2	148,3	152,9	156,2
12 »	136,2	140,0	143,8	149,2	154,5	159,5	163,5
13 »	141,8	145,7	149,8	154,8	160,6	166,0	170,7
14 »	148,3	152,3	156,2	161,2	167,7	172,0	176,7
15 »	154,6	158,6	162,5	166,8	173,5	177,6	181,6
16 »	158,8	163,2	166,8	173,3	177,8	182,0	186,3
17 »	162,8	166,6	171,6	177,3	181,6	186,0	188,5

Масса тела мальчиков, кг

Возраст	Центили						
	3	10	30	50	75	90	97
0	2,7	2,9	3,1	3,4	3,7	3,9	4,4
1 мес	3,3	3,6	4,0	4,3	4,7	5,1	5,4
2 »	3,9	4,2	4,6	5,1	5,6	6,0	6,4
3 »	4,5	4,9	5,3	5,8	6,4	7,0	7,3
4 »	5,1	5,5	6,0	6,5	7,2	7,6	8,1
5 »	5,6	6,1	6,5	7,1	7,8	8,3	8,8
6 »	6,1	6,6	7,1	7,6	8,4	9,0	9,4
7 »	6,6	7,1	7,6	8,2	8,9	9,5	9,9
8 »	7,1	7,5	8,0	8,6	9,4	10,0	10,5
9 »	7,5	7,9	8,4	9,1	9,8	10,5	11,0
10 »	7,9	8,3	8,8	9,5	10,3	10,9	11,4
11 »	8,2	8,6	9,1	9,8	10,6	11,2	11,8
1 год	8,5	8,9	9,4	10,0	10,9	11,6	12,1
15 мес	9,2	9,6	10,1	10,8	11,7	12,4	13,0
18 »	9,7	10,2	10,7	11,5	12,4	13,0	13,7
21 »	10,2	10,6	11,2	12,0	12,9	13,6	14,3
2 года	10,6	11,0	11,7	12,6	13,5	14,2	15,0
27 мес	11,0	11,5	12,2	13,1	14,1	14,8	15,6
30 »	11,4	11,9	12,6	13,7	14,6	15,4	16,1
33 »	11,6	12,3	13,1	14,2	15,2	16,0	16,8
3 года	12,1	12,8	13,8	14,8	16,0	16,9	17,7
3 1/2 »	12,7	13,5	14,3	15,6	16,8	17,9	18,8
4 »	13,4	14,2	15,1	16,4	17,8	19,4	20,3
4 1/2 »	14,0	14,9	15,9	17,2	18,8	20,3	21,6
5 лет	14,8	15,7	16,8	18,3	20,0	21,7	23,4
5 1/2 года	15,5	16,6	17,7	19,3	21,3	23,2	24,9
6 лет	16,3	17,5	18,8	20,4	22,6	24,7	26,7
6 1/2 года	17,2	18,6	19,9	21,6	23,9	26,3	28,8
7 лет	18,0	19,5	21,0	22,9	25,4	28,0	30,8
8 »	20,0	21,5	23,3	25,5	28,3	31,4	35,5
9 »	21,9	23,5	25,6	28,1	31,5	35,1	39,1
10 »	23,9	25,6	28,2	31,4	35,1	39,7	44,7
11 »	26,0	28,0	31,0	34,9	39,9	44,9	51,5
12 »	28,2	30,7	34,3	38,8	45,1	50,6	58,7
13 »	30,9	33,8	38,0	43,4	50,6	56,8	66,0
14 »	34,3	38,0	42,8	48,8	56,6	63,4	73,2
15 »	38,7	43,0	48,3	54,8	62,8	70,0	80,1
16 »	44,0	48,3	54,0	61,0	69,6	76,5	84,7
17 »	49,3	54,6	59,8	66,3	74,0	80,1	87,8

Таблица 5.5

Длина тела девочек, см

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
0	45,8	47,5	49,8	50,7	52,0	53,1	53,9
1 мес	48,5	50,3	52,1	53,5	55,0	56,1	57,3
2 »	51,2	53,3	55,2	56,8	58,0	59,3	60,6
3 »	54,0	56,2	57,6	60,7	60,7	61,8	63,6
4 »	56,7	58,4	60,0	62,8	62,8	64,0	65,7
5 »	59,1	60,8	62,0	63,8	65,1	66,0	68,0
6 »	60,8	62,5	64,1	65,5	67,1	68,8	70,0
7 »	62,7	64,1	65,9	67,5	69,2	70,4	71,9
8 »	64,5	66,0	67,5	69,0	70,5	72,5	73,7
9 »	66,0	67,5	69,1	70,2	72,0	74,1	75,5
10 »	67,5	69,0	70,3	71,9	73,2	75,3	76,8
11 »	68,9	70,1	71,5	73,0	74,7	76,5	78,1
1 год	70,1	71,4	72,8	74,1	75,8	78,0	79,6
15 мес	72,9	74,5	76,0	77,1	79,1	82,5	83,4
18 »	75,8	77,1	78,9	79,9	82,1	84,5	86,8
21 »	78,0	79,5	81,2	82,9	84,5	87,5	89,5
2 года	80,1	81,7	83,3	85,2	87,5	90,1	92,5
27 мес	82,0	83,5	85,4	87,4	90,1	92,4	95,0
30 »	83,8	85,7	87,7	89,8	92,3	95,0	97,3
33 »	85,8	87,6	89,8	91,7	94,8	97,0	99,7
3 года	89,0	90,8	93,0	95,5	98,1	100,7	103,1
3 1/2 »	91,3	93,5	95,6	98,5	101,4	103,5	106,0
4 »	94,0	96,1	98,5	101,5	104,1	106,9	109,7
4 1/2 »	96,8	99,3	101,5	104,4	107,4	110,5	113,2
5 лет	99,9	102,5	104,7	107,5	110,7	113,6	116,7
5 1/2 года	102,5	105,2	108,0	110,7	114,3	117,0	120,0
6 1/2 года	108,1	110,5	114,0	117,6	121,3	124,2	127,5
7 лет	111,1	113,6	116,0	120,8	124,8	128,0	131,3
8 »	116,5	119,3	123,0	127,2	131,0	134,3	137,7
9 »	122,0	124,8	128,4	132,8	137,0	140,5	144,8
10 »	127,0	130,5	134,4	139,0	142,9	146,7	151,0
11 »	131,8	136,2	140,2	145,3	148,8	153,2	157,7
12 »	137,6	142,2	145,9	150,4	154,2	159,2	163,2
13 »	143,0	148,3	151,8	155,5	159,8	163,7	168,0
14 »	147,8	152,6	156,4	159,0	163,6	167,2	171,2
15 »	150,7	154,4	157,2	161,2	166,0	169,2	173,4
16 »	151,6	155,2	158,0	162,5	166,8	170,2	173,8
17 »	152,2	155,8	158,6	162,8	169,2	170,4	174,2

Таблица 5.6

Масса тела девочек, кг

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
0	2,6	2,8	3,0	3,3	3,7	3,9	4,1
1 мес	3,3	3,6	3,8	4,2	4,5	4,7	5,1
2 »	3,8	4,2	4,5	4,8	5,2	5,5	5,9
3 »	4,4	4,8	5,2	5,5	5,9	6,3	6,7
4 »	5,0	5,4	5,8	6,2	6,6	7,0	7,5
5 »	5,5	5,9	6,3	6,7	7,2	7,7	8,1
6 »	5,9	6,3	6,8	7,3	7,8	8,3	8,7
7 »	6,4	6,8	7,3	7,7	8,4	8,9	9,3
8 »	6,7	7,2	7,6	8,2	8,8	9,3	9,7
9 »	7,1	7,5	8,0	8,6	9,2	9,7	10,1
10 »	7,4	7,9	8,4	9,0	9,6	10,1	10,5
11 »	7,7	8,3	8,7	9,3	9,9	10,5	10,9
1 год	8,0	8,5	9,0	9,6	10,2	10,8	11,3
15 мес	8,6	9,2	9,7	10,3	10,9	11,5	12,1
18 »	9,2	9,8	10,3	10,8	11,5	12,2	12,8
21 »	9,7	10,3	10,8	11,5	12,2	12,8	13,4
2 года	10,2	10,8	11,3	12,1	12,8	13,5	14,1
27 мес	10,6	11,2	11,7	12,6	13,3	14,2	14,8
30 »	11,0	11,6	12,3	13,2	13,9	14,8	15,5
33 »	11,5	12,1	12,7	14,3	14,5	15,4	16,3
3 года	11,7	12,5	13,3	13,7	15,5	16,5	17,6
3 1/2 »	12,3	13,4	14,0	15,0	16,4	17,7	18,6
4 »	13,0	14,0	14,8	15,9	17,6	18,9	20,0
4 1/2 »	13,9	14,8	15,8	16,9	18,5	20,3	21,5
5 1/2 »	15,5	16,6	17,7	19,3	21,1	23,1	25,1
6 лет	16,3	17,4	18,7	20,4	22,5	24,8	27,1
6 1/2 года	17,1	18,3	19,7	21,5	23,8	26,5	29,3
7 лет	17,9	19,4	20,6	22,7	25,3	28,3	31,6
8 »	20,0	21,4	23,0	25,1	28,5	32,1	36,3
9 »	21,9	23,4	25,5	28,2	32,0	36,3	41,0
10 »	22,7	25,0	27,7	30,6	34,9	39,8	47,4
11 »	24,9	27,8	30,7	34,3	38,9	44,6	52,2
12 »	27,8	31,8	36,0	40,0	45,5	51,8	63,4
13 »	32,0	36,7	43,0	47,5	52,5	59,0	69,0
14 »	37,6	43,8	48,2	52,8	58,0	64,8	72,2
15 »	42,0	47,8	50,6	55,2	60,4	66,5	74,9
16 »	45,2	48,4	51,8	56,5	61,3	67,6	76,6
17 »	48,2	49,2	52,9	57,3	61,9	68,0	76,0

Таблица 5.7

Окружность груди мальчиков, см

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
0 мес	31,7	32,3	33,5	34,8	36,6	36,8	37,8
1 »	33,3	34,1	35,2	36,5	37,9	38,9	40,2
2 »	35,0	35,7	36,9	38,3	39,8	40,8	42,0
3 »	35,5	36,5	37,2	38,4	39,9	41,6	42,7
4 »	37,9	38,6	39,8	41,4	43,3	44,6	45,9
5 »	39,3	40,1	41,2	42,9	45,0	45,7	47,6
6 »	40,6	41,4	42,5	44,3	46,3	47,6	49,0
7 »	41,7	42,5	43,6	45,5	47,5	48,9	50,1
8 »	42,7	43,5	44,6	46,4	48,5	49,9	51,1
9 »	43,6	44,4	45,4	47,2	49,3	50,8	52,0
10 »	44,3	45,1	46,1	47,9	50,0	51,4	52,8
11 »	44,8	45,6	46,6	48,4	50,6	52,0	53,5
1 год	45,3	46,1	47,0	48,7	51,0	52,5	54,1
1 год 3 мес	46,0	46,8	47,9	49,8	51,9	53,4	55,1
1 год 6 мес	46,5	47,4	48,6	50,4	52,4	53,9	55,6
1 год 9 мес	47,0	47,9	49,1	50,8	52,9	54,3	56,0
2 года	47,6	48,4	49,5	51,4	53,2	54,7	56,4
2 года 3 мес	47,9	48,7	49,9	51,7	53,4	55,2	56,8
2 года 6 мес	48,2	49,0	50,3	52,0	53,9	55,5	57,3
2 года 9 мес	48,4	49,3	50,6	52,3	54,2	55,8	57,7
3 года	48,6	49,7	50,8	52,6	54,6	56,4	58,2
3 1/2 »	49,2	50,3	51,5	53,1	55,0	57,1	59,0
4 »	50,0	51,2	52,4	53,8	55,8	58,0	59,9
4 1/2 »	50,8	52,0	53,3	54,7	56,9	59,0	61,2
5 лет	51,3	52,8	54,0	55,6	58,0	60,0	62,6
5 1/2 года	52,2	53,5	55,0	56,6	59,1	61,3	63,7
6 лет	53,0	54,4	56,0	57,7	60,2	62,5	65,1
6 1/2 года	53,8	55,2	57,0	58,8	61,3	63,8	66,4
7 лет	54,6	56,2	57,9	59,8	62,3	65,1	67,9
8 »	56,2	58,0	60,0	61,9	64,8	67,8	70,8
9 »	57,5	59,6	61,9	64,1	67,0	70,6	73,6
10 »	59,3	61,4	63,8	66,4	69,8	73,6	76,8
11 »	61,1	63,0	66,0	68,9	72,1	76,2	79,8
12 »	62,6	65,0	68,0	71,1	74,9	79,0	82,8
13 »	64,7	67,3	70,2	73,5	76,2	82,1	87,0
14 »	67,0	69,9	73,1	76,6	81,7	86,3	91,0
15 »	70,0	72,9	76,3	80,2	85,7	90,1	94,3
16 »	73,3	76,2	80,0	84,5	89,9	93,6	97,0
17 »	77,0	80,0	82,9	87,2	92,2	95,5	98,4

Окружность груди девочек, см

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
0 мес	31,0	32,0	32,8	34,0	35,2	36,0	37,0
1 »	33,0	34,0	34,9	35,9	37,1	38,1	39,0
2 »	34,6	35,6	36,6	37,7	38,8	39,9	40,9
3 »	36,3	37,3	38,3	39,4	40,5	41,4	42,8
4 »	38,0	38,9	39,8	40,9	42,1	43,0	44,3
5 »	39,5	40,3	41,2	42,3	43,5	44,5	45,7
6 »	40,7	41,6	42,4	43,5	44,7	45,8	47,1
7 »	41,8	42,7	43,6	44,6	45,8	47,2	48,5
8 »	42,8	43,7	44,6	45,7	46,9	48,3	49,8
9 »	43,6	44,5	45,5	46,6	47,8	49,3	50,9
10 »	44,3	45,2	46,2	47,2	48,6	50,1	51,7
11 »	45,0	45,8	46,8	47,8	49,3	50,8	52,3
1 год	45,4	46,3	47,2	48,3	49,9	51,4	52,8
1 год 3 мес	46,4	47,3	48,0	49,3	50,8	52,3	53,9
1 год 6 мес	47,1	47,8	48,7	49,9	51,3	52,9	54,5
1 год 9 мес	47,5	48,2	49,1	50,2	51,9	53,5	55,0
2 года	47,8	48,5	49,5	50,4	52,5	54,0	55,6
2 года 3 мес	47,9	48,8	49,6	51,3	53,0	54,4	56,2
2 года 6 мес	48,0	49,0	50,0	51,5	53,3	54,9	56,8
2 года 9 мес	48,1	49,2	50,3	51,8	53,6	55,5	57,2
3 года	48,2	49,4	50,6	52,0	53,9	56,0	57,6
3 1/2 года	48,6	49,7	50,9	52,5	54,3	56,2	57,8
4 »	49,2	50,4	51,6	53,2	55,1	56,9	58,6
4 1/2 »	49,6	51,0	52,3	54,0	55,8	57,8	59,7
5 лет	50,4	51,6	53,0	54,8	56,8	58,8	61,0
5 1/2 года	50,8	52,4	53,8	55,7	57,8	60,0	62,2
6 лет	51,5	53,0	54,7	56,6	58,8	61,2	63,6
6 1/2 года	52,3	53,8	55,5	57,5	59,8	62,4	64,7
7 лет	53,2	54,6	56,4	58,4	61,0	63,8	66,5
8 »	54,7	56,3	58,2	60,8	64,2	67,6	70,5
9 »	56,3	58,0	60,0	63,4	67,7	71,4	75,1
10 »	58,0	60,0	62,0	66,0	71,3	75,5	78,8
11 »	59,7	62,2	64,4	68,7	74,5	78,6	82,4
12 »	61,9	64,5	67,1	71,6	77,6	81,9	86,0
13 »	64,3	66,8	69,9	74,6	80,8	85,0	88,6
14 »	67,0	69,8	74,0	77,8	83,6	87,6	90,9
15 »	70,0	72,9	76,3	80,4	85,6	89,4	92,6
16 »	73,0	75,8	78,8	82,6	87,1	90,6	93,9
17 »	75,4	78,0	80,6	83,8	88,0	91,0	94,5

Таблица 5.9

Окружность головы у мальчиков, см

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
0 мес	32,8	33,7	—	35,2	—	36,7	37,6
1 »	34,6	35,5	36,3	37,1	38,0	39,1	40,3
2 »	36,5	37,4	38,2	39,0	40,0	41,0	42,0
3 »	38,2	39,0	39,7	40,0	41,5	42,5	43,3
4 »	39,5	40,2	40,9	41,8	42,8	43,6	44,4
5 »	40,5	41,2	41,9	42,7	43,8	44,6	45,4
6 »	41,5	42,0	42,8	43,9	44,8	45,5	46,3
9 »	43,3	44,0	44,8	45,8	46,7	47,4	48,0
1 год	44,6	45,3	46,2	47,1	48,0	48,6	49,3
1 год 3 мес	45,4	46,1	46,9	47,9	48,9	49,5	50,1
1 год 6 мес	46,0	46,6	47,5	48,5	49,7	50,2	50,8
1 год 9 мес	46,5	47,2	48,0	48,1	50,1	50,6	51,1
2 года	47,0	47,6	48,4	49,5	50,5	50,9	51,5
3 »	48,1	48,7	49,5	50,5	51,6	52,3	53,0
4 »	48,6	49,4	50,2	51,1	52,0	52,9	53,7
5 лет	49,1	49,9	50,7	51,6	52,5	53,3	54,1
6 »	49,4	50,2	51,0	51,9	52,8	53,6	54,4
7 »	49,6	50,4	51,2	52,1	53,0	53,8	54,6
8 »	49,8	50,6	51,4	52,3	53,2	54,0	54,8
9 »	50,0	50,9	51,6	52,5	53,4	54,2	55,0
10 »	50,2	51,0	51,8	52,7	53,7	54,5	55,3
11 »	50,4	51,3	52,1	53,1	54,1	54,9	55,7
12 »	50,8	51,7	52,5	53,6	54,6	55,4	56,4
13 »	51,2	52,2	53,1	54,1	55,1	56,1	57,0
14 »	51,7	52,6	53,6	54,6	55,6	56,6	57,5
15 »	52,0	52,9	53,8	54,9	55,8	56,8	57,6
16 »	52,2	53,1	54,0	55,0	56,0	56,9	57,7

Окружность головы у девочек, см

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
0 мес	31,7	32,5	—	34,1	—	35,5	36,3
1 »	34,2	35,0	35,8	36,6	37,4	38,1	39,0
2 »	35,7	36,7	37,4	38,2	39,0	39,8	40,7
3 »	37,1	38,0	38,7	39,5	40,4	41,2	42,0
4 »	38,3	39,1	39,9	40,7	41,4	42,2	43,0
5 »	39,5	40,3	41,0	41,7	42,5	43,2	44,0
6 »	40,0	41,5	42,0	43,0	43,3	44,3	45,0
9 »	42,3	42,9	43,5	44,6	45,6	46,4	46,8
1 год	43,5	44,2	44,9	45,7	46,5	47,3	48,0
1 год 3 мес	44,2	45,2	45,9	46,7	47,5	48,3	49,0
1 год 6 мес	45,0	45,8	46,5	47,3	48,2	49,0	49,8
1 год 9 мес	45,5	46,1	46,9	47,8	48,7	49,5	50,4
2 года	45,8	46,6	47,4	48,2	49,2	50,0	50,8
3 »	47,0	47,6	48,5	49,6	50,2	51,1	51,8
4 »	47,8	48,6	49,3	50,2	51,1	51,8	52,6
5 лет	48,4	49,2	49,8	50,8	51,7	52,4	53,2
6 »	48,8	49,6	50,3	51,2	52,0	52,8	53,6
7 »	49,1	49,9	50,6	51,5	52,5	53,1	53,9
8 »	49,3	50,1	50,8	51,7	52,7	53,3	54,1
9 »	49,5	50,2	51,0	51,9	52,9	53,5	54,3
10 »	49,7	50,5	51,3	52,2	53,2	53,9	54,6
11 »	50,2	51,0	51,8	52,7	53,7	54,4	55,1
12 »	50,6	51,5	52,3	53,2	54,0	54,9	55,6
13 »	51,2	52,0	52,8	53,6	54,5	55,2	56,0
14 »	51,7	52,5	53,2	54,0	54,8	55,5	56,2
15 »	52,1	52,8	53,4	54,2	54,9	55,6	56,3
16 »	52,2	52,9	53,6	54,3	55,0	55,7	56,4

При отсутствии таблиц стандартов можно пользоваться ориентировочными эмпирическими формулами для расчета должных величин антропометрических показателей, а степень отклонения оценивать по правилу возрастных интервалов.

**Способы расчета средних величин размерных показателей плода
при сроках гестации от 26 до 42 нед**

Показатель	Расчет
Длина тела, см	Срок гестации + 10 см
Масса тела, г	При сроке гестации 30 нед масса плода составляет 1300 г; на каждую недостающую до 30 неделю от 1300 г отнимают 100 г; на каждую дополнительную после 30 неделю к 1300 г прибавляют по 200 г
Масса тела (г) по длине тела, см	При длине плода 40 см его масса равна 1300 г; на каждый недостающий до 40 сантиметр отнимают 100 г; на каждый дополнительный к 40 сантиметр прибавляют 200 г
Окружность груди, см	Срок гестации минус 7 см
Окружность головы, см	При сроке гестации 34 нед окружность головы составляет 32 см; на каждую недостающую до 34 неделю отнимают по 1 см; на каждую неделю после 34 прибавляют по 0,5 см

**Способы расчета основных соматометрических данных
у детей первого года жизни**

Показатель	Расчет
Длина тела, см	Длина тела у 6-месячного ребенка равна 66 см; на каждый недостающий до 6 месяц из 66 см вычитают 2,5 см; на каждый месяц свыше 6 к 66 см прибавляют по 1,5 см
Масса тела, г	Масса тела в 6 мес равна 8000 г (условно); на каждый месяц до 6 из 8000 г вычитают по 800 г; на каждый месяц свыше 6 к 8000 г прибавляют по 400 г
Масса тела (г) по длине тела, см	При длине тела 66 см масса равна 8200 г; на каждый недостающий до 66 сантиметр от 8200 г отнимают 300 г; на каждый дополнительный к 66 сантиметр к 8200 г прибавляют 250 г
Окружность груди, см	Окружность груди в 6 мес составляет 45 см; на каждый недостающий до 6 месяц из 45 см вычитают по 2 см; на каждый месяц свыше 6 к 45 см прибавляют по 0,5 см
Окружность головы, см	У ребенка в 6 мес окружность головы составляет 43 см; на каждый месяц до 6 из 43 см вычитают по 1,5 см; на каждый месяц свыше 6 к 43 см прибавляют по 0,5 см

**Способы расчета основных антропометрических данных
у детей старше года (2–16 лет)**

Показатель	Расчет
Длина тела (рост, см)	Рост ребенка в 8 лет равен 130 см; на каждый недостающий до 8 год от 130 см отнимают по 8 см; на каждый год свыше 8 к 130 см прибавляют по 5 см
Масса тела детей 2–11 лет (кг)	Масса тела ребенка 5 лет равна 19 кг; на каждый год до 5 от 19 кг отнимают по 2 кг; на каждый год свыше 5 к 19 кг прибавляют по 3 кг
Масса тела детей 12–16 лет (кг)	Возраст умножают на 5 и из произведения вычитают 20

Показатель	Расчет
Масса тела (кг) по длине тела (см)	При росте 125 см масса тела составляет около 25 кг; на каждые недостающие до 125 см 5 см из 25 кг вычитают 2 кг; на каждые дополнительные к 125 см 5 см прибавляют по 3 кг, а у детей, вступающих в период полового созревания, — по 3,5 кг
Окружность груди (см)	У ребенка 10 лет окружность груди равна 63 см; на каждый год, до 10 из 63 см вычитают по 1,5 см; на каждый год, свыше 10 к 63 см прибавляют по 3 см
Окружность головы (см)	В 5 лет окружность головы равна 50 см; на каждый недостающий до 5 лет год из 50 см вычитают по 1 см; на каждый год после 5 лет к 50 см прибавляют по 0,6 см

ИЗМЕНЕНИЯ ПРОПОРЦИЙ ТЕЛА

Длина тела с возрастом увеличивается при различной степени удлинения сегментов тела (рис. 5.3).

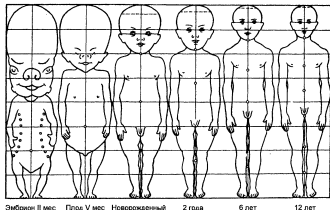


Рис. 5.3. Пропорции тела у детей в различном возрасте

Так, высота головы увеличивается только в 2 раза, туловища — в 3 раза, а длина нижних конечностей — в 5 раз. Если принять длину тела за 100%, то на общую высоту головы у новорожденного приходится почти 25% длины тела, а у взрослого — около 13%, длина ноги у новорожденного составляет 40% от длины тела, а у взрослого — 52%. Относительным постоянством отличается длина туловища, во все возрастные периоды она составляет около 40% от общей длины тела.

Наиболее динамичны по изменениям два сегмента — верхняя часть лица (от верхушечной точки до нижней носовой точки) и длина ноги. Сумма этих сегментов для всех возрастов приблизительно одинакова и составляет около 60% от длины тела, из них у новорожденного на верхнюю часть лица приходится 20% и на ноги — 40% длины тела.

Таким образом, относительная высота верхней части лица, так же как и относительная длина ноги, является достаточно чувствительным индикатором возрастного изменения пропорций тела. В практике нередко используют и другие численные показатели пропорциональности развития. Наибольшее распространение получило определение соотношения между верхним и нижним сегментами тела. Для измерения *нижнего сегмента* пользуются расстоянием от лобковой точки до основания стопы (пола). *Верхний сегмент* определяется как разность между длиной тела и величиной нижнего сегмента. В первые недели жизни соотношение верхнего и нижнего сегментов составляет 1,7–1,5; в период пубертатного роста оно приближается к 1. Широко используется и соотношение между длиной тела, измеренной в положении сидя и положении стоя. Оно представлено в *индексе Пирке (Бедузи)*.

ПОНЯТИЕ ОБ ИНДЕКСАХ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Индексами называются различные численные соотношения между отдельными парами или даже несколькими антропометрическими признаками. Индексы являются не основными, а только дополнительными критериями физического развития детей. Их значение сравнительно невелико, прежде всего в силу отсутствия строгих разработок по статистическим нормам и особенностям распределений индексов физического развития у детей отдельных возрастно-половых групп.

Наибольшее распространение получили следующие индексы.

Индекс Л. И. Чулицкой: 3 окружности плеча плюс окружность бедра плюс окружность голени минус длина тела. У детей первого года жизни индекс составляет 20–25. Уменьшение индекса указывает на недостаточность питания.

Массо-ростовой индекс (Кетле I), или индекс А. Ф. Тура, является частным от деления массы тела в граммах на длину тела в сантиметрах и используется почти исключительно у новорожденных детей. Величина индекса для здоровых новорожденных колеблется от 50 до 60.

Индекс массы тела, или индекс Кетле, — частное от деления массы тела в килограммах на квадрат длины тела в метрах. Индекс очень широко применяется в терапии и в акушерстве, может найти такое же широкое применение в подростковом возрасте. Несколько меньшее значение имеет в педиатрии в связи с относительно высокой возрастной изменчивостью. Тем не менее, учитывая особые трудности оценки массы тела у детей, этот индекс следует применять существенно шире. Стандарты индекса приведены в табл. 5.13, 5.14.

Индекс Эрисмана — разность между окружностью груди и половиной длины тела (роста). Чаще используют в контроле за физическим развитием школьников.

Индекс Пирке (Бедузи) — частное от деления разности длины тела (роста стоя) и роста сидя на рост сидя, умноженное на 100. Индекс характеризует изменение с возрастом соотношения нижнего и верхнего сегментов тела. В период детства изменяется от 55 до 95.

Индексы для контроля за динамикой соотношений пропорций тела с возрастом могут быть очень полезны в контроле биологического возраста детей. К числу таких индексов относятся:

- отношение окружности головы к длине тела;
- отношение верхней части лица к длине тела;
- отношение длины ноги к длине тела;
- отношение длины ноги к высоте верхней части лица;
- филиппинский тест (относительная длина руки).

Индексы для описания соотношений брахи- и доксоморфии как стабильного конституционального характера, так и транзиторных возрастных. На базе не очень популярного в антропологии и педиатрии индекса Вервека рассчитывают индексы стении и гармоничности приростов.

ПОВЕРХНОСТЬ ТЕЛА

Данные о поверхности тела постоянно используют для суждения о распространении зон травматического или термического поражения или для точного дозирования ряда лекарственных препаратов. Соотношение массы и поверхности тела ребенка имеет значение для ряда особенностей теплового баланса, водного обмена и терморегуляции. С возрастом поверхность тела увеличивается параллельно нарастанию массы и длины тела, однако темпы этого нарастания занимают промежуточное положение между изменениями массы и длины тела. Во все периоды детства, особенно на 1-м его году, у ребенка имеется относительно большая поверхность тела на единицу массы тела по сравнению с взрослыми. Так, у новорожденного ребенка на 1 кг массы приходится 0,06 м² поверхности, в то время как у взрослого — только 0,02 м². Особенно велики эти соотношения у недоношенных и незрелых детей.

Для определения площади поверхности тела ребенка пользуются специальными номограммами, в которых в качестве исходных параметров даны показатели длины и массы тела. Ориентировочное суждение о поверхности тела ребенка можно получить при использовании эмпирических формул. Так, по формуле Костеффа высчитывают поверхность тела по известной массе тела. Она достаточно точна в диапазоне массы от 1,5 до 100 кг.

$$S = (4M + 7) / (M + 90),$$

где S — поверхность тела, м²; M — масса тела, кг.

Для определения поверхности тела по возрасту можно ориентироваться на следующий расчет.

Поверхность тела для детей от рождения до 9 лет. Поверхность тела годовалого ребенка равна $0,43 \text{ м}^2$, на каждый недостающий до 9 лет месяц жизни от $0,43 \text{ м}^2$ отнимают $0,02 \text{ м}^2$; на каждый год после 9 лет к $0,43 \text{ м}^2$ прибавляют по $0,06 \text{ м}^2$.

Для детей 10–17 лет

$$S = 0,1 (N - 1),$$

где S — поверхность тела, м^2 ; N — возраст, годы.

Соотношение поверхностей отдельных частей тела также изменяется с возрастом. Наибольшие изменения происходят в относительной поверхности головы. Если у новорожденного на голову приходится до 21% поверхности тела, то у взрослого человека — только 7,5%. У остальных частей тела эти изменения значительно меньше. Так, на туловище у новорожденного приходится 32%, а у взрослого — 35%, на верхние конечности соответственно 17 и 19%, на нижние — 31 и 39%.

ОСОБЕННОСТИ ИЗМЕНЕНИЙ ОСНОВНЫХ АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ С МАЛОЙ МАССОЙ ТЕЛА

Группа недоношенных и маловесных детей является гетерогенной, так как в ней встречаются и дети относительно здоровые, и дети, маловесность которых или даже сокращение сроков внутриутробного развития связаны с серьезными заболеваниями. Первая подгруппа детей является относительно более благополучной, по сравнению со второй, и в темпе постнатального развития, и в состоянии здоровья в первые недели и месяцы жизни.

На основании массы тела при рождении принято делить детей на 4 группы или выделять 4 степени недоношенности (точнее, степени маловесности). Динамика массы тела детей, маловесных при рождении, существенно отличается от закономерностей, известных для детей, родившихся с нормальной массой тела. Наибольшие особенности свойственны самым маловесным детям. Сравнительно низкая прибавка массы тела — за 1-й месяц жизни, а у самых маловесных детей и за 2-й — связана как с большими трудностями адаптации этих детей, так и с большей относительной величиной первоначальной потери массы тела (аналог физиологической потери массы тела у доношенных). Величина ее у маловесных детей (до 1000 г) доходит до 15% и даже у детей с массой тела 2000–2500 г составляет в среднем около 9%.

Восстановление первоначальной потери у детей с массой тела до 1000 г осуществляется в сроки до 2 нед, что связано с их ростовой тенденцией, а у других групп может затягиваться до конца 1-го месяца жизни. В последующем нарастание длины и массы тела происходит интенсивно. Его можно назвать относительно интенсивным в сроки до достижения ребенком величин длины и массы тела, свойственных доношенным зрелым новорожденным,

затем и величины абсолютных прибавок массы тела становятся большими, чем у доношенных детей. Возраст достижения показателей нормального доношенного ребенка, т. е. массы 3200–3500 г и длины тела 50–51 см, составляет для детей с массой тела 2000–2500 г около 1–1 1/2 мес, для детей с массой тела 1500–2000 г — около 2–2 1/2 мес, а для детей с массой тела 1000–1500 г — 3–3 1/2 мес. Самые маловесные (до 1000 г) могут достигать этих показателей в течение 4–7 мес. В наверстывающем развитии недоношенных детей наивысший темп свойствен росту окружности головы, затем идет окружность груди, затем общая длина тела и в последнюю очередь выравниваются показатели массы тела.

В течение 1-го полугодия жизни среднемесячные прибавки массы тела составляют для детей, родившихся с массой тела до 1000 г, около 600 г, с массой 1000–1500 г — около 740 г, а с массой тела 1500–2500 г — около 870 г. Во 2-м полугодии для детей, родившихся с массой тела до 1000 г, среднемесячная ее прибавка составляет 800 г, а у более крупных при рождении — 600 г. Для ориентировочного определения массы тела у маловесных при рождении детей Л. М. Слободян предлагает следующие формулы.

Для первого полугодия жизни

$$M = (M_p + 0,5 M_p \times n) \times c,$$

где M — должная или ожидаемая масса тела при данном возрасте, кг; M_p — масса тела при рождении, кг; n — возраст, мес; c — коэффициент, зависящий от массы тела при рождении: до 1500 г — 1,5, при 1500–2000 г — 2, при большей массе — 2,7.

Для второго полугодия жизни:

- 1) при массе тела при рождении до 1000 г — масса тела в 6 мес + 800 г на каждый месяц свыше 6;
- 2) при массе тела при рождении более 1000 г — масса тела в 6 мес + 600 г на каждый месяц после 6.

Более интенсивные темпы наверстывающего роста маловесных и недоношенных детей приводят к тому, что по некоторым антропометрическим показателям (окружность головы и груди, длина тела, масса тела) они сравниваются с детьми, родившимися с нормальной массой тела. Сроки выравнивания зависят от степени маловесности при рождении и могут варьировать от 9 мес до 4 лет. Вместе с тем в последующем у этих детей часто отмечаются отклонения:

- уменьшение соотношения между массой и длиной тела (росто-массового индекса);
- отставание в сроках возникновения первого и второго ростового сдвигов;
- меньшая степень приростов длины тела во время ростовых сдвигов;
- тенденция к меньшим конечным результатам по длине и массе тела при достижении полового созревания.

ИЗМЕНЕНИЯ ТЕЛОСЛОЖЕНИЯ В ПРОЦЕССЕ РОСТА

Изменения телосложения зависят от многих факторов. Прежде всего таким фактором является возраст ребенка, затем на определенном этапе начинают сказываться половоспецифические особенности. Важную роль играют проявления типа конституции ребенка. Наконец, на телосложении могут отразиться и возникающие вследствие болезни изменения скелета или подкожного жирового слоя и мышц. Для детей школьного возраста факторами, формирующими телосложение и осанку, являются режим двигательной активности и занятия спортом.

Возрастоспецифические изменения телосложения. *Тип грудного ребенка* характеризуется относительно большой головой и туловищем при коротких конечностях. Средняя точка тела приходится на область пупка или несколько выше. Ручка, вытянутая вдоль туловища, достает только середины паховой складки. Шея короткая и скрыта за нижней частью лица. Окружности плеча и предплечья, бедра, голени, соответственно, очень близки между собой, т. е. форма конечностей цилиндрическая. На бедрах — 2–3 глубокие поперечные складки. Стопы и кисти пухлые и выпуклые. Живот относительно большой, выступающий вперед.

Тип маленького ребенка характерен для периода первого округления или первой полноты (1–3 года). Сохраняется относительное преобладание высоты головы и длины туловища над длиной конечностей, но индексы показывают начавшееся вытягивание ног. Конечности сохраняют цилиндрическую форму, однако их дистальные части отчетливо уменьшаются относительно проксимальных. Вытянутая ручка уже достигает конца верхней трети или середины бедра. Форма туловища становится сугубо цилиндрической, граница груди и живота еще не отчетлива, но выступание живота уже мало заметно. Отчетливо контурируется поперечная брюшная линия. Рельеф лица неглубокий, черты округлые, нос мало выступает за выпуклость щек.

Ребенок периода первого ростового сдвига (в среднем 4–7 лет). Происходит отчетливое уменьшение жировой прослойки и нарастание массы мышц, поэтому округлость конечностей уменьшается, хорошо видна разница диаметров бедра и голени, плеча и предплечья, начинает просматриваться рельеф мышц. Туловище теряет цилиндрическую форму, хорошо дифференцируется на грудь и живот. Исчезает поперечная брюшная складка. Существенно углубляется рельеф лица, возникают вполне определенные индивидуальные черты его строения, увеличивается нижняя челюсть. Увеличение длины руки к концу первого ростового сдвига подтверждается как соответствующими измерениями, так и результатами филиппинского теста.

Тип ребенка периода второй полноты совпадает с некоторым торможением нарастания длины тела после первого вытягивания. В этом периоде снова происходит некоторое округление тела, но, в отличие от периода первой полноты, отчетливо начинают проступать черты половой специфичности внешнего облика и телосложения. У девочек в это время становится заметным расширение таза, большее и более равномерное отложение жира. У мальчиков нарастает масса мышц, становится отчетливым их рельеф на плече

и голени. У девочек при руках, вытянутых вдоль туловища, намечается свободное пространство вдоль туловища (формирование талии).

Тип ребенка периода второго ростового сдвига. Наблюдается очень резкое изменение пропорций тела, связанное с интенсивным вырастанием ног и рук. На какой-то период времени подросток становится длинноруким и долговым. Прибавки массы тела некоторое время также отстают, и поэтому истончается подкожный жировой слой. Средняя точка тела может опускаться существенно ниже лобкового симфиза до тех пор, пока не начнется фаза вытягивания туловища. Во время второго вытягивания усугубляются элементы полового диморфизма. У девочек интенсивно увеличиваются размеры таза и межвертельное расстояние. У мальчиков происходит дальнейшее увеличение ширины плеч и нарастание мышечного рельефа. Параллельно с этим начало полового созревания вносит во внешний облик уже и элементы вторичных половых признаков.

У детей школьного возраста анализ признаков телосложения может быть основой для ориентировочного определения типа конституции ребенка. Для этого необходимо соматоскопически определить развитие костяка, мышечной и жировой ткани, форму груди, спины, живота, величину надчревного угла.

Форму груди описывают как коническую, уплощенную или цилиндрическую. *Спину* — как уплощенную, прямую или сутулую. *Живот* оценивают как впалый, прямой или выпуклый. *Надчревный угол* — как острый, прямой или тупой. *Форма ног* может быть нормальной, О-образной или Х-образной. *Описание развития костяка, мышц и жиротложения* ограничивается тремя возможными характеристиками: пониженное (1 балл), нормальное (2 балла), повышенное (3 балла).

Типы конституции, по В. Г. Штефко и А. Д. Островскому, подразделяются на астенидный, торакальный, мышечный и дигестивный. Определенная часть детей не могут быть уложены в эти типы, и тогда говорят о неопределенном типе конституции.

Астенидный тип характеризуется тонким, нежным костяком, пониженным развитием мышечной и жировой ткани, острым надчревным углом, впалым или прямым животом, уплощенной формой груди и сутулой спиной.

Для торакального типа характерен слабо развитый костяк при нормальном жиротложении и нормально развитой мускулатуре. Форма спины прямая, грудь цилиндрическая, живот прямой, надчревный угол также прямой, форма ног нормальная.

Мышечный тип отличается высоким уровнем развития мышечной ткани и костяка при нормальном или умеренно повышенном отложении жира, грудь цилиндрическая, спина и надчревный угол прямые.

Дигестивный тип отличается уплощенной спиной, конической грудью, тупым надчревным углом, выпуклым животом, Х-образными ногами и повышенным уровнем развития как костяка, так и мышечной и жировой ткани.

Тип конституции лучше определяется в периоды относительной стабилизации роста. При интенсивном вытягивании в периоде второго ростового

сдвига тип конституции может стать неопределенным или смениться на другой, пограничный.

МЕТОДИКА АНТРОПОМЕТРИИ

Применяется унифицированная методика антропометрических исследований, учитывающая определенные количественные характеристики. Необходимым условием является точное соблюдение правил и техники, к которым относятся измерения в строго определенных точках тела и использование стандартных измерительных инструментов. Ориентирами для соматометрии служат антропометрические точки. Их названия и положения приведены ниже.

Основные антропометрические точки, используемые в практической педиатрии

Наименование	Положение на теле
Верхушечная	Наиболее высокая точка на сагиттальной линии головы
Теменная	Наиболее латерально выступающая точка теменной кости на 1,5–2 см выше верхнего края ушной раковины
Глабелла	Место пересечения сагиттальной линии головы с линией, соединяющей надбровные дуги
Затылочная	Наиболее выступающая назад точка затылка
Нижненоксовая	Основание носа
Подбородочная	Наиболее выступающая часть подбородка на сагиттальной линии головы
Плечевая	Наиболее латерально выступающая точка акромиона
Верхнегрудинная	Яремная вырезка по средней линии
Среднегрудинная	Средняя линия грудины на уровне верхнего края IV ребра
Лучевая	Край суставной поверхности лучевой кости
Лобковая	Верхний край лобкового симфиза
Вертельная	Наиболее выступающая точка верхней части большого вертела бедренной кости
Шиловидная	Нижний край шиловидного отростка лучевой кости
Лучевая	То же
Пальцевая	Мякоть ногтевой фаланги III пальца
Вернеберцовая внутренняя	Край суставной поверхности внутренней части головки большеберцовой кости
Нижнеберцовая внутренняя	Нижний край внутренней лодыжки
Питочная	Наиболее выступающая сзади точка питочной кости
Конечная	Конец ногтевой фаланги I или II пальца

Установление высоты стояния антропометрических точек производят с помощью подвижного антропометра. Антропометр помещают перед ребенком, стоящим по стойке «смирно». Указательными пальцами исследующий фиксирует на ребенке искомую точку и с помощью подвижной горизонтальной линейки антропометра определяет высоту стояния ее над полом. Пар-

ные точки измеряют по правой стороне. Определение продольного размера сводится к определению высоты стояния верхней и нижней антропометрических точек, ограничивающих данный размер. Разность между высотой их стояния составляет величину длинника.

Измерение роста ребенка старшего возраста осуществляется с помощью вертикального ростомера с откидным табуретом. На вертикальной доске ростомера нанесены две шкалы: одна — для измерения роста стоя, другая — для измерения длины корпуса (рост сидя).

Порядок измерения: ребенка ставят босыми ногами на площадку ростомера спиной к шкале. Его тело должно быть выпрямлено, руки свободно опущены, колени разогнуты, стопы плотно сдвинуты. Голову устанавливают в положении, при котором нижний край глазницы и верхний край наружного слухового прохода находятся в одной горизонтальной плоскости. Измеряемый должен касаться шкалы тремя точками: *межлопаточной областью спины, областью крестца и пятками*. Подвижную планку ростомера плотно, но без надавливания прижимают к голове до соприкосновения с верхушечной точкой, после чего ребенка выводят с ростомера и снимают показания.

Для измерения роста сидя ребенок сидит на табурете ростомера, выпрямив спину и прижавшись к шкале областью крестца, спиной в межлопаточном промежутке и затылком. Его голову устанавливают так же, как и при измерении роста стоя, ноги должны быть согнуты в коленных суставах под прямым углом. Показания снимают с помощью подвижной планки по шкале для измерения роста сидя.

При измерении роста одновременно можно измерить *высоту головы*, представляющую собой расстояние между верхушечной точкой (подвижной планкой, прижатой к голове) и подбородочной точкой, а также определить *высоту верхней части лица* — расстояние между верхушечной и нижнenoсoвой точками, и *среднюю точку тела*, для чего рост стоя делят пополам и полученную точку проецируют на тело ребенка.

Длина туловища представляет собой разность между высотой стояния верхнегрудной и лобковой точек.

Длина рук — разница высоты стояния плечевой и пальцевой точек.

Длина плеча — расстояние между плечевой и лучевой точками.

Длина предплечья — расстояние между лучевой и шиловидной лучевой точками.

Длина кисти — расстояние между шиловидной и пальцевой точками.

Длина ноги — равна высоте стояния вертельной точки над полом, или высоте над полом точки, определяемой как середина паховой связки.

Длина бедра — разница высоты стояния вертельной и верхнеберцовой внутренней точек.

Длина голени — расстояние от верхнеберцовой внутренней до нижнеберцовой внутренней точки.

Длина стопы — расстояние между пяточной и конечной точками.

Схематическое изображение длинников тела представлено на рис. 5.4.

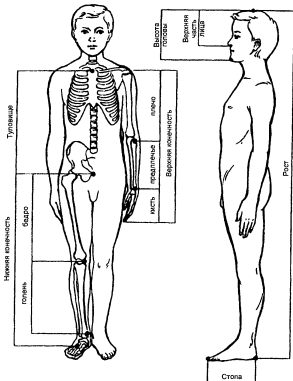


Рис. 5.4. Точки для измерения различных частей тела

Измерение окружностей производят с помощью сантиметровой ленты.

Окружность головы измеряют наложением ленты, проводя ее сзади по затылочной точке, а спереди — по глабелле. Наложение осуществляют в направлении от правой височной области до левой, и результат считывают над лбом.

Окружность груди измеряют трижды: при спокойном дыхании, на высоте вдоха и высоте выдоха. Ребенок должен находиться в положении стоя с опу-

ценными руками. Измерительную ленту накладывают сзади под нижними углами лопаток при отведенных в сторону руках.

Затем руки опускают и проводят ленту спереди по среднегрудной точке. У девочек пубертатного периода с хорошо развитыми молочными железами ленту накладывают над молочной железой в месте перехода кожи с груди на железу.

Сначала измеряют основной показатель — окружность груди при спокойном дыхании, затем на максимальном вдохе и, наконец, на максимальном выдохе. Все измерения производят не изменяя положения ленты. *Разность окружностей груди при максимальном вдохе и выдохе называется экскурсией груди.*

Окружность живота измеряют на уровне пупка, а при значительном увеличении его — в области максимального выпячивания.

Окружность плеча измеряют при расслабленной мускулатуре рук. Сантиметровую ленту накладывают в месте наибольшего утолщения двуглавой мышцы при свободно опущенной руке.

Окружность бедра измеряют при горизонтальном наложении сантиметровой ленты под ягодичной складкой. Ребенок при этом должен стоять расставив ноги на ширину плеч.

Окружность голени измеряют в месте максимального объема икроножной мышцы.

Измерение поперечных размеров и диаметров осуществляется с помощью больших и малых толстотных циркулей.

Плечевой (биакромиальный) размер измеряют большим циркулем, устанавливая его ножки на плечевых точках.

Вертельный (межвертельный) размер представляет собой расстояние между вертельными точками.

Измерение нижнего и верхнего сегментов тела. За длину *нижнего сегмента* тела принимается высота стояния лобковой точки. *Размер верхнего сегмента* представляет собой разницу между ростом и нижним сегментом.

Размер растяжения представляет собой расстояние между кончиками третьих пальцев горизонтально вытянутых и выпрямленных во всех суставах рук.

Филиппинский тест. Для выполнения этого теста правую руку ребенка при вертикальном положении головы накладывают поперек середины темени. Пальцы руки при этом вытянуты в направлении мочки левого уха. Рука и кисть плотно прилегают к голове. Тест считается положительным, если кончики пальцев достигают уха.

Определение массы тела необходимо производить всегда в одно и то же время, лучше утром натощак, после мочеиспускания и дефекации.

Детей старшего возраста взвешивают на электронных или рычажных весах с точностью измерения до 50 г. Во время взвешивания ребенок должен стоять неподвижно на середине площадки весов.

ОСОБЕННОСТИ СОМАТОМЕТРИИ У ДЕТЕЙ ДО 2 ЛЕТ

Измерение длины тела производят в положении лежа с помощью специального ростомера в виде доски длиной 80 см и шириной 40 см (рис. 5.5).



Рис. 5.5. Измерение длины тела у ребенка первого года жизни

Боковая сторона ростомера представляет собой сантиметровую шкалу, вдоль которой скользит подвижная поперечная планка. Ребенка укладывают в ростомер так, чтобы его макушка плотно прикасалась к неподвижной поперечной планке ростомера. Помощник фиксирует головку ребенка в положении, при котором нижний край глазницы и верхний край наружного слухового прохода находятся в одной вертикальной плоскости. Ноги ребенка распрямляют легким надавливанием на колени. Подвижную планку ростомера прижимают к пяткам. Расстояние между подвижной и неподвижной планками соответствует *длине тела* ребенка.

Рост грудного ребенка сидя измеряют после прижатия подвижной планки к ягодицам ребенка. При этом его ноги перекидываются через планку.

Измерение длинников производят в положении лежа, *измерение окружностей, диаметров и поперечников* — в положении лежа или сидя.

Массу тела определяют на специальных детских весах с максимально допустимой нагрузкой до 25 кг и точностью измерения до 10 г. Вначале взвешивают пеленку, затем при закрытом коромысле на весы и ранее взвешенную пеленку укладывают полностью раздетого ребенка так, чтобы его головка и плечевой пояс находились на широкой части лотка, а ножки — на узкой. Если ребенок умеет сидеть, то его можно посадить на широкую часть весов, поместив ноги на узкой части. Взвешивающий стоит прямо перед коромыслом весов, правой рукой перемещая гири, а левой страхует ребенка от падения. Показания снимают с той стороны гири, где имеется вырезка, нижняя гиря фиксируется выступом только в имеющихся на нижней шкале гнездах. После записи результата гири ставят в нулевое положение, коромысло фиксируют арретиром и ребенка снимают с весов. Для определения

массы тела ребенка из полученных показаний необходимо вычесть массу пеленки.

РАСПРЕДЕЛЕНИЯ И ШКАЛЫ ДЛЯ ОЦЕНКИ АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ДАННЫХ

Самое широкое распространение получили распределения признаков относительно возраста и пола детей, для массы тела используются и распределения относительно длины тела в пределах как возрастнo-половой группы, так и межвозрастные. Диапазон варьирования признака, или диапазон распределения, разбивают на определенные участки, которые и являются основой для построения оценочных шкал. Способов такой разбивки может быть много, но в практике используют преимущественно 2 способа — параметрический, или сигмальный, и непараметрический — центильный.

При параметрическом построении шкала включает в себя среднюю арифметическую величину и отклонения от нее, измеряемые величиной среднего квадратического отклонения (σ). Чем больше величина отклонения от средней в единицах σ , тем менее вероятно наблюдение такой величины признака в популяции здоровых детей. Отсюда вытекает возможность использования параметрических оценочных шкал для нормирования признака и распознавания его отклонений от нормы. Во многих странах и в учреждениях ВОЗ широко используют оценку Z-score:

$$Z\text{-score} = (\text{показатели у ребенка} - \text{стандарт}) / \sigma \text{ стандарта.}$$

Параметрические шкалы являются условными математическими моделями распределений и достаточно строго описывают распределения, называемые нормальными, или подчиняющимися закону Гаусса—Лапласа. Таких распределений в возрастной физиологии сравнительно мало. Вместе с тем простота построения параметрических шкал и возможность их создания с помощью малого числа наблюдений делают их весьма удобными и популярными.

Центильные шкалы представляют собой описание частотных долей распределения диапазона варьирования признаков, абсолютно независимое от математического описания формы распределения. Соответственно, эти шкалы и более универсальны. Если параметрическая шкала — это математическая модель, в которую более или менее успешно вписано или «втиснуто» живое природное явление, то центильная шкала может считаться его фотографией с начерченной на ней сеткой стандартных частот ее полей или участков. Недостатком центильных шкал является сложность их построения, необходимость использования для этого очень большого числа наблюдений. При этом трудно соблюсти требование их однородности и случайности. Кроме того, в центильных шкалах, принятых в гигиенических и физиологических исследованиях, нет возможности для оценки и описания крайне отклоняющихся величин, что легко решается при параметрических оценках. Поэтому для описания таких отклонений антропометрических признаков,

которые свойственны резко выраженному патологическому состоянию (гигантизм, нанизм, микроцефалия, тяжелые гидроцефалия, дистрофия, ожирение, недоразвитие или парциальный гигантизм какого-либо сегмента тела), сигмальные оценки отклонений являются более адекватными и необходимыми. С другой стороны, при массовых обследованиях здоровых детей для выделения групп с пограничными значениями и возможными патологическими отклонениями признаки центильные шкалы могут быть более удобны. Чаще используют шкалу Стюарт, в которой предусмотрено выделение границ 3, 10, 25, 50, 75 и 90-го центилей распределения, в США чаще применяют крайние частотные точки 5-го и 95-го центилей.

ОЦЕНКА ОСНОВНЫХ АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ДАННЫХ ПО ТАБЛИЦАМ ЦЕНТИЛЬНОГО ТИПА

Центильные распределения наиболее строго и объективно отражают распределение признаков среди здоровых детей. Практическое использование этих таблиц исключительно просто и удобно. Колонки центильных таблиц показывают количественные границы признака у определенной доли или процента (центиль) детей данного возраста и пола. При этом за средние или строго нормальные величины принимают значения, свойственные половине здоровых детей данного пола и возраста — в интервалах 25–50–75-го центиля. Для более простых, скринирующих обследований предложено относить к вариантам нормы характеристики, свойственные 80% популяции и лежащие в интервале от 10-го до 90-го центиля.

Дети с признаками, попадающими в диапазоны 3–10-й и 90–97-й центиля, относятся к *группе внимания* и подлежат диспансерному наблюдению участковым врачом. Дети, чьи признаки находятся в области от 0 до 3-го центиля или выходят за пределы 97-го центиля, нуждаются в дополнительном обследовании. Из них формируется *группа диагностики* для выявления возможных патологических состояний.

В полной форме центильная шкала выглядит следующим образом. Она представлена 6 числами, отражающими значения признака, ниже которых он может встретиться только у 3, 10, 25, 50, 75, 90 и 97% детей возрастно-половой группы. Пространство между числами (области, или коридоры) отражает тот диапазон или разнообразие величин признака, которые свойственны:

- или 3% детей группы (области от 0 до 3-го центиля или от 97-го центиля);
- или 7% детей группы (области от 3-го до 10-го и от 90-го до 97-го центиля);
- или 15% (области от 10-го до 25-го и от 75-го до 90-го центиля);
- или 50% всех здоровых детей возрастно-половой группы (область от 25-го до 75-го центиля).

Каждый измеренный у ребенка признак (рост, масса тела, окружность груди) может быть помещен в свою область, или свой коридор, центильной

шкалы в соответствующей таблице. Никаких расчетов при этом не производят. В зависимости от того, где расположен этот коридор, можно формулировать оценочное суждение и принимать врачебное решение. При этом возможны следующие варианты.

Зона	Трактовка
Область, или коридор, до 3-го центиля (№ 1)	Область очень низких величин, встречающихся у здоровых детей редко (не чаще 3%). Ребенок с таким уровнем признака должен проходить специальное консультирование и по показаниям обследование
Область, или коридор, от 10-го до 25-го центиля (№ 3)	Область величин ниже среднего, свойственных 15% здоровых детей данного пола и возраста
Область, или коридор, от 25-го до 75-го центиля. Представлена двумя частями: 1) 25–50-й центиль (№ 4); 2) 50–75-й центиль (№ 5)	Область средних величин, свойственных 50% здоровых детей и поэтому наиболее характерных для данной возрастно-половой группы. В антропологии используют для характеристики величины признаков (или их диапазона), отражающих свойства данного биологического возраста
Область, или коридор, от 75-го до 90-го центиля (№ 6)	Область величин выше среднего, свойственных 15% здоровых детей
Область, или коридор, от 90-го до 97-го центиля (№ 7)	Область высоких величин, свойственных 7% здоровых детей. Медицинское решение зависит от сути признака и состояния других органов и систем
Область, или коридор, от 97-го центиля (№ 8)	Область очень высоких величин, свойственных не более чем 3% здоровых детей. Вероятность патологической природы изменений достаточно высока, поэтому требуется консультирование и обследование

ЦЕНТИЛЬНАЯ ОЦЕНКА АНТРОПОМЕТРИЧЕСКОГО ПРИЗНАКА КАК МЕРА ТЕМПА РОСТА (РАЗВИТИЯ)

Определение темпового соматотипа. Если исследуется антропометрический признак, который в ходе поступательного развития ребенка имеет последовательно тенденции к увеличению (рост, размеры и масса внутренних органов, рентгеноанатомические данные или данные ультразвуковой визуализации), то положение показателя в соответствующем возрастно-половом центильном ряду логически соответствует оценке темпа индивидуального развития относительно референтной группы практически здоровых сверстников. Если несколько основных антропометрических признаков, например рост, масса тела, окружность груди, имеют примерно одинаковую или близкую оценку на соответствующих шкалах, то можно с достаточным обоснованием говорить о какой-либо характеристике темпа развития ребенка в целом. Такую интегральную оценку мы называем соматотипом. Суммируя несколько размерных признаков через номера центильных зон, врач получает сумму номеров, или баллов, которые могут быть числовой характеристикой представлений: большой — средний — маленький. Если же речь идет о сопоставлении в пределах стандартов одной возрастно-половой группы и поступательного роста всех составляющих оценки, то мы имеем право интерпретировать логику большой — маленький в рамках задачи про поезд, проходя-

щий за одно и то же время путь либо большой, либо маленький. Путь, деленный на время, означает скорость, или темп. Таким образом, *соматотип от микро к макро означает различия в темпе роста или развития*. Это не имеет ничего общего с телосложением, морфотипами конституции и т. д.

Методически определение соматотипа может быть выполнено следующим образом — выделяют 2 крайних квартиля по темпам:

- а) область 1, 2 и 3-й зоны до 25-го центиля;
- б) область 6, 7 и 8-й зоны от 75-го центиля и выше.

Зона а характеризует замедленные темпы возрастного развития, или *микросоматический соматотип*.

Зона б характеризует ускоренные темпы, или принадлежность ребенка к *макросоматическому соматотипу*.

Области 4-й и 5-й зоны, занимающие промежуточное положение, *наиболее характерны для средненормального темпа развития и биологического возраста*. Можно всю эту область отнести к *мезосоматической характеристике соматотипа*, но лучше использовать 4-ю и 5-ю зоны отдельно. Они разделены точкой медианы. Это значит, что дети, имеющие признаки, относящиеся к 4-й зоне (от 25-го до 50-го центиля), *развиваются в нормально-замедленном темпе*, а дети, вошедшие в 5-ю зону, — *в нормально-ускоренном*. Эти зоны, или соматотипы, могут быть обозначены как мезомикро- и мезомакросоматотипы. Тогда все пространство темпа развития оказывается разделенным на 4 квартиля с равной насыщенностью.

Если в расчеты включают данные трех распределений, например рост, масса тела и окружность груди, то к *микросоматотипу* будут отнесены дети, получившие сумму номеров зон от 3 до 10, к *мезомикросоматотипу* — 11–14 баллов, к *мезомакросоматотипу* — 14–17 баллов, к *макросоматотипу* — от 18 до 24 баллов.

Параллельно можно оценить и степень гармоничности развития. Если разность номеров областей (коридоров) между любыми двумя учитываемыми показателями не превышает 1, то можно говорить о гармоничном развитии. Если эта разность составляет 2, то развитие ребенка следует считать умеренно или вероятно дисгармоничным; при разности 3 балла и более, — налицо определенное дисгармоничное, или гетерохронное, развитие.

ОСОБЕННОСТИ ОЦЕНКИ МАССЫ ТЕЛА

Оценка массы тела имеет особое значение в педиатрической практике, так как масса является самым чувствительным параметром, имеющим наиболее быструю динамику в связи и с возникновением заболеваний, и с нарушениями питания ребенка. Вместе с тем оценка массы тела имеет свои сложности как сущностного характера, так как она является суммой различных составляющих (скелет, внутренние органы, мышечная, жировая ткань, внеклеточная жидкость), так и связанные с методикой. Распределение массы тела как по возрасту, так и по длине тела существенно асимметрично, поэтому использование сигмальных параметрических шкал очень дискуссионно и пред-

почтительны непараметрические оценки. В оценках питания широко используют распределения массы по длине тела, однако в этом случае приходится применять межвозрастные шкалы. Правомочность применения межвозрастных шкал подтверждена исследованиями Г. П. Сальниковой и других ученых. Наши наблюдения по использованию центильных межвозрастных шкал, проводимые с 1975 г., подтверждают практическую ценность такого подхода для каких-либо возрастных и ростовых интервалов. В 1991 г. мы предложили разные распределения массы тела для детей с относительно узкой или широкой грудной клеткой или выраженной брахиморфией для мальчиков и астенондностью телосложения для девочек. Однако и этот подход оказался неоптимальным. Вместе с тем надежной теоретической основы для формирования межвозрастных стандартов пока не создано, и выбор возрастных отрезков для них часто носит произвольный характер.

В антропометрических стандартах, изданных ВОЗ, межвозрастные шкалы используют у мальчиков до длины тела 145 см, а у девочек до длины тела 137 см. Применяют разные попытки формирования шкал и для детей более высокорослых, но их правомочность, обоснованность и практическая ценность не получили подтверждения. В таблицах для оценки массы тела по росту, приводимых ниже (табл. 5.11, 5.12), представлены распределения массы тела только до длины тела 140—145 см. В других ростовых подгруппах старших школьников адекватность массы тела может оцениваться сообразно принятым во взрослой практике коэффициентам, составляющим индекс массы тела, или индекс Кетле-2.

Таблица 5.11

Оценка массы тела относительно длины, или роста, у мальчиков

Рост, см	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
50	2,7	2,9	3,1	3,4	3,7	3,9	4,1
53	3,2	3,4	3,6	4,0	4,3	4,5	4,8
56	3,6	3,9	4,2	4,6	4,9	5,3	5,6
59	4,3	4,6	5,0	5,4	5,8	6,2	6,6
62	5,1	5,5	5,9	6,3	6,8	7,3	7,7
65	6,0	6,4	6,8	7,2	7,7	8,3	8,8
68	6,7	7,1	7,6	8,0	8,6	9,2	9,7
71	7,4	7,8	8,3	8,8	9,3	10,0	10,5
74	8,1	8,5	9,0	9,5	10,1	10,7	11,3
77	8,8	9,2	9,6	10,2	10,8	11,4	12,0
80	9,4	9,8	10,3	10,9	11,5	12,2	12,7
83	9,9	10,3	10,9	11,5	12,2	12,8	13,4
86	10,4	10,9	11,5	12,1	12,8	13,5	14,2
89	10,9	11,5	12,1	12,8	13,5	14,2	14,9
92	11,5	12,2	12,7	13,4	14,2	14,8	15,5
95	12,2	12,8	13,4	14,2	14,9	15,5	16,2
98	12,9	13,5	14,2	14,9	15,7	16,3	17,0
101	13,6	14,3	15,0	15,8	16,6	17,2	18,2

Окончание табл. 5.11

Рост, см	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
104	14,3	14,9	15,8	16,6	17,5	18,4	19,3
107	15,0	15,7	16,6	17,6	18,6	19,5	20,6
110	15,8	16,6	17,5	18,5	19,6	20,7	22,0
113	16,6	17,6	18,7	19,8	21,1	22,3	23,7
116	17,6	18,5	19,6	20,6	21,9	23,2	24,7
119	18,7	19,6	20,6	22,0	23,3	24,5	26,1
122	19,7	20,6	21,7	23,1	24,7	26,0	27,7
125	20,8	21,7	22,0	24,4	26,2	27,7	29,5
128	21,9	22,9	24,2	25,9	27,8	29,6	31,5
131	23,2	24,2	25,5	27,5	29,7	31,7	34,0
134	24,3	25,5	27,0	29,3	31,8	34,0	36,4
137	25,7	27,0	28,5	31,1	34,3	36,5	39,2
140	27,2	28,6	30,3	33,2	36,5	39,2	42,2
143	29,0	30,4	32,3	35,2	38,9	41,9	45,5
146	30,8	32,4	34,4	37,4	41,3	44,6	48,3

Таблица 5.12

Оценка массы тела относительно длины, или роста, у девочек

Рост, см	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
50	2,6	2,8	3,0	3,3	3,5	3,7	4,0
53	3,0	3,3	3,5	3,8	4,1	4,4	4,6
56	3,6	3,8	4,1	4,4	4,8	5,1	5,4
59	4,2	4,5	4,8	5,2	5,6	6,0	6,4
62	4,8	5,2	5,6	6,0	6,5	7,0	7,5
65	5,7	6,0	6,5	6,9	7,4	8,1	8,6
68	6,5	6,9	7,4	7,8	8,4	8,9	9,5
71	7,2	7,7	8,1	8,7	9,2	9,8	10,3
74	7,9	8,4	8,8	9,3	9,9	10,4	11,0
77	8,6	9,0	9,5	10,0	10,6	11,1	11,6
80	9,1	9,6	10,0	10,6	11,2	11,7	12,2
83	9,6	10,1	10,6	11,2	11,8	12,3	12,8
86	10,1	10,6	11,1	11,8	12,4	12,8	13,4
89	10,6	11,2	11,7	12,4	13,0	13,6	14,1
92	11,3	11,8	12,3	13,1	13,8	14,3	14,8
95	11,9	12,5	13,1	13,8	14,5	15,0	15,6
98	12,6	13,3	13,8	14,6	15,3	15,9	16,5
101	13,3	14,0	14,6	15,5	16,3	16,9	17,7
104	14,0	14,8	15,5	16,4	17,3	18,0	19,0
107	14,7	15,5	16,3	17,2	18,3	19,3	20,4
110	15,4	16,3	17,2	18,1	19,4	20,5	21,7
113	16,2	17,1	18,1	19,0	20,5	21,7	23,0
116	16,9	17,9	18,9	20,1	21,7	23,0	24,5

Рост, см	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
119	18,0	18,9	20,0	21,4	23,0	24,6	26,1
122	19,1	20,0	21,1	22,7	24,4	26,3	28,0
125	20,0	21,1	22,3	24,2	25,9	28,0	30,3
128	21,3	22,5	23,7	25,7	27,7	30,2	32,4
131	22,4	24,0	25,4	27,3	30,0	33,0	36,0
134	23,9	25,3	26,8	28,9	32,1	35,3	38,8
137	25,3	26,8	28,5	31,0	34,6	38,0	41,7
140	26,9	28,5	30,4	33,1	37,1	40,9	44,7

Формула для определения индекса Кетле-2:

$$\text{ИМТ} = M / L^2,$$

где M — масса тела, кг; L — длина тела, м.

В сущности, это тоже поисковый подход, но при нем существенно меньше сказываются влияния особенностей телосложения. Индекс Кетле-2 очень удобен для терапевтической практики. Это определяется относительно малыми возрастными различиями величин индекса и их распределений. Для детей это преимущество не столь явно в широком возрастном диапазоне, но относительно правомочно для старших школьников. Тем не менее в педиатрии можно пользоваться только шкалами возрастных распределений индекса у мальчиков и девочек. Существуют и попытки нормирования индекса Кетле-2 для детей (табл. 5.13, 5.14).

Таблица 5.13

Индекс массы тела у мальчиков от 1 до 19 лет
(National Health and Nutrition Examination Survey, USA, 1991)

Возраст, годы	Центили						
	5	10	25	50	75	90	95
1	14,6	15,4	16,1	17,2	18,5	19,4	19,9
2	14,4	15,0	15,7	16,5	17,6	18,4	19,0
3	14,0	14,6	15,3	16,0	17,0	17,8	18,4
4	13,8	14,4	15,0	15,8	16,6	17,5	18,1
5	13,7	14,2	14,9	15,5	16,3	17,3	18,0
6	13,6	14,0	14,7	15,4	16,3	17,4	18,1
7	13,6	14,0	14,7	15,5	16,5	17,7	18,9
8	13,7	14,1	14,9	15,7	17,0	18,4	19,7
9	14,0	14,3	15,1	16,0	17,6	19,3	20,9
10	14,2	14,6	15,5	16,6	18,4	20,3	22,2
11	14,6	15,0	16,0	17,2	19,2	21,3	23,5
12	15,1	15,5	16,5	17,8	20,0	22,3	24,8
13	15,6	16,0	17,1	18,4	20,8	23,3	25,8
14	16,1	16,6	17,7	19,1	21,5	24,4	26,8
15	16,6	17,1	18,4	19,7	22,2	25,4	27,7

Окончание табл. 5.13

Возраст, годы	Центили						
	5	10	25	50	75	90	95
16	17,2	17,8	19,1	20,5	22,9	26,1	28,4
17	17,7	18,4	19,7	21,2	23,4	27,0	29,0
18	18,3	19,1	20,3	21,9	24,0	27,7	29,7
19	19,0	19,7	21,1	22,5	24,4	28,3	30,1

Таблица 5.14

Индекс массы тела у девочек от 1 до 19 лет

Возраст, годы	Центили						
	5	10	25	50	75	90	95
1	14,7	15,0	15,8	16,6	17,6	18,8	19,3
2	14,3	14,7	15,3	16,0	17,1	18,0	18,7
3	13,9	14,4	14,9	15,6	16,7	17,6	18,3
4	13,6	14,1	14,7	15,4	16,5	17,5	18,2
5	13,5	14,0	14,6	15,3	16,3	17,5	18,3
6	13,3	13,9	14,6	15,3	16,4	17,7	18,8
7	13,4	14,0	14,7	15,5	16,7	18,5	19,7
8	13,6	14,2	15,0	16,0	17,2	19,4	21,0
9	14,0	14,5	15,5	16,6	18,0	20,8	22,7
10	14,3	15,0	15,9	17,1	19,0	21,8	24,2
11	14,6	15,3	16,2	17,8	19,8	23,0	25,7
12	15,0	15,6	16,7	18,3	20,4	23,7	26,8
13	15,4	16,0	17,1	18,9	21,2	24,7	27,9
14	15,7	16,4	17,5	19,4	21,8	25,3	28,6
15	16,1	16,8	18,0	19,9	22,4	26,0	29,4
16	16,4	17,1	18,4	20,2	22,8	26,5	30,0
17	16,9	17,6	18,9	20,7	23,3	27,1	30,5
18	17,2	18,0	19,4	21,1	23,7	27,4	31,0
19	17,5	18,4	19,8	21,4	24,0	27,7	31,3

Соответственно, можно через индекс подойти к оценке массы тела при данной длине тела.

Наряду с оценкой массы тела ребенка современное антропометрическое исследование может включать в себя и определение жировой массы или жировой и активной масс тела. Измерение количества жира является точным и непосредственным ключом к регулированию питания, определению индивидуального двигательного режима ребенка. Существуют современные центильные нормативы для оценки толщины подкожного жирового слоя, в том числе и разработанные в Санкт-Петербурге (А. И. Клиорин и сотрудники). Эти материалы более подробно приведены в разделе о подкожном жировом слое. Однако имеются объективные трудности на пути к широкому внедрению этого крайне важного метода антропометрии в связи с отсутствием выпуска серийного промышленного калипера — прибора для измерения толщины кожной складки.

АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИЕ ПРОФИЛИ, СОМАТО- И МОРФОГРАММЫ

Результаты отдельных антропометрических измерений, выраженные в соответствующих единицах измерения (см, г, кг и т. д.), количественно характеризуют размерные признаки ребенка, но не могут быть использованы для каких бы то ни было сравнительных оценок и сопоставлений. Для проведения сравнений и оценок более информативны различные способы выражения тех же данных относительно средних величин или стандартов, чаще всего возрастных. Такие относительные выражения могут быть строго математически представлены в сигмальных отклонениях соответственно формуле:

$$\text{Стандартное отклонение} = (A - M) / \sigma,$$

где A — измерение ребенка;

M — средняя величина этого измерения для возрастно-половой группы;

σ — среднее квадратическое отклонение.

Оценки могут быть даны и в форме соответственно статистическим шкалам центильного типа.

Для практики представляет интерес сочетанная оценка различных антропометрических признаков, а иногда и параллельная оценка данных антропометрии и данных физиологических исследований. Для этого используют метод профилей, или соматограмм (морфограмм). Этот метод представляет собой графическое изображение положения рядов признаков по отношению к средним величинам этих признаков, выраженное в сигмальных, центильных или балльных интервалах. Можно использовать и шкалу отклонения в процентах.

Для детей раннего возраста широко применяется *профиль Мартина*, который включает в себя линию, соединяющую точки сигмального отстояния или отклонения измеренных у ребенка величин от возрастно-половой средней арифметической величины. Используя балльную оценку сигмального или центильного положения признака относительно средней возрастной величины, можно получить интегральную оценку антропометрических данных по сумме баллов отдельных признаков. В зависимости от общей суммы баллов по росту, массе тела, окружности груди детей можно классифицировать по их статусу соматического развития, или соматотипу (по И. И. Бахраху и Р. Н. Дорохову), выделив макросоматический соматотип, мезосоматический и микросоматический соматотипы. Для первого суммарная балльная оценка составляет от 3 до 10, для второго и третьего соответственно от 11 до 16 и от 17 до 21 баллов. Значительные различия в балльной оценке отдельных измерений — в 2 балла и выше — свидетельствуют о наличии дисгармонии развития телосложения. Профили, или морфограммы, можно строить и применительно к специальным видам оценок. Так, для девочек препубертатного и пубертатного возраста используют морфограммы, включающие в себя, кроме длины тела и окружности груди, еще и сумму нескольких измерений таза. Такая морфограмма позволяет выявлять дисгармонию полового

развития девочки-подростка и принимать соответствующие меры по диагностике и лечению.

В спортивной практике широко используют профили, включающие в себя и антропометрические признаки, и измерения мышечной силы, и показатели физической работоспособности спортсмена.

АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ В ОЦЕНКЕ ТИПА ТЕЛОСЛОЖЕНИЯ И ПЕРИОДИЗАЦИИ РОСТА У ДЕТЕЙ

Возрастные изменения типа телосложения по соотношениям длинников и поперечников тела всегда интересовали педиатров, антропологов и специалистов по возрастной физиологии. Существовали и классификации периодов, или этапов, роста по направлениям. В частности, были очень применяемы классификации, приводимые ниже.

Периодизация по К. Штрац (1903 г.)

Первое округление	0–4 года
Первое вытягивание	5–7 лет
Второе округление	8–10 лет
Второе вытягивание	11–15 лет
Созревание	15–24 года

Периодизация по С. Вайсенберг (1904 г.)

Округление	1–3 года
Первое вытягивание	4–6 лет
Первое замедление роста:	
мальчики	7–11 лет
девочки	7–9 лет
Основное вытягивание:	
мальчики	12–17 лет
девочки	10–14 лет
Второе замедление роста:	
юноши	18–25 лет
девушки	15–18 лет

В. В. Бунак выделял 5 типов роста детей по соотношениям двух направлений роста — роста в длину и в ширину. При этом он подчеркивал, что особого внимания заслуживают дети 3-го и 4-го типов (малый рост в длину и ширину — 3-й тип, быстрый рост в длину при слабом и среднем росте в ширину — 4-й тип), представляющие собой наибольшие трудности в воспитательном отношении и в отношении слабости здоровья. Можно с полным правом констатировать, что это положение полностью подтверждается и современным клиническим опытом педиатров. Объяснить меньшую степень физической выносливости и большую подверженность заболеваниям детей с долихоморфным сложением (или 4-м типом роста) довольно сложно. В. В. Бунак в 1940 г. писал: «Если тонкие субъекты при прочих равных усло-

виях имеют большую поверхность, то на единицу поверхности у них приходится меньшее количество активных элементов, что скажется в понижении силового эффекта. Кроме того, при одинаковой величине печени, сердца, кишечника на единицу поверхности у тонких людей приходится меньшая масса этих органов».

П. Н. Башкиров, в свою очередь, также указывает: «На 1 м² поверхности тела при долихоморфии при любых значениях длины приходится массы тела, выраженной в килограммах, меньше, чем при мезоморфии, а при последней меньше, чем при брахиморфии... Такое обстоятельство не может не обусловить в отравлениях организма известных особенностей в ущерб его общему физиологическому статусу». При выраженном акселерационном сдвиге число детей с 4-м типом роста становится существенно выше. Мы называли это *феноменом относительного дефицита массы при акселерации*.

Для характеристики соотношений массы и длины тела обычные сигмальные или центильные шкалы относительно малочувствительны. Более целесообразно использовать для них индексную форму. Для придания большей значимости признакам роста в ширину можно в структуру этого индекса включать и окружность груди, как один из традиционных антропометрических тестов. В итоге, для характеристики соотношений или типа роста можно рекомендовать индекс, близкий по своей структуре к индексу Вервека, рассчитываемый по несколько модифицированной формуле (его можно назвать *индексом стени*):

$$\text{Индекс стени} = L / (2M + \text{ОГ}),$$

где L — длина тела, см;

M — масса тела, кг;

ОГ — окружность груди, см.

Этот индекс хорошо коррелирует с показателями становой силы и динамометрии кисти (отрицательная корреляция, от $r = -0,429$ до $r = -0,536$, по нашим данным) и умеренно, но достоверно с показателями физической работоспособности (отрицательная корреляция, $r = -0,336$). Достоинством индекса является его малая зависимость от возраста. В центильной шкале величины индекса представлены следующим образом:

3	25	75	97
1,35	1,25	0,85	0,75

Величины выше 1,35 свидетельствуют о *выраженном вытягивании, или долихоморфии* ребенка (4-й тип роста), в интервале от 1,35 до 1,25 — об *умеренной долихоморфии*, следующий интервал — *мезоморфия*, затем — *умеренная брахиморфия и выраженная брахиморфия*.

Очевидно, что разными методами выявляются некоторые общие онтогенетические закономерности, приводящие к тому, что в процессе роста для отдельных возрастных периодов оказывается характерным преимущественное вытягивание или округление. Принято считать, что ускоренное вытягивание коррелирует с дифференцировкой и созреванием скорее не положительной, а отрицательной связью. И. И. Шмальгаузен (1935) пишет: «Усиле-

ние дифференцировки связано с падением роста и, наоборот, во время особенно быстрого роста дифференцировка идет медленнее». Для того чтобы судить о реально имеющихся особенностях процессов роста ребенка, необходимо анализировать не только особенности его телосложения, но и соотношения приростов антропометрических признаков за полгода, год. Для этого очень удобно пользоваться тем же модифицированным индексом Вервека — индекс 2. Таким образом, получается соотношение

$$\text{Индекс 2} = \Delta L / (2 \Delta M + \Delta OG),$$

где ΔL — увеличение длины тела, кг;

ΔM — увеличение массы тела, кг;

ΔOG — увеличение окружности груди, см.

Этот индекс можно назвать индексом гармоничности приростов. Его значения могут колебаться от 0,1 до 3 у детей младших возрастных групп. Увеличение величины индекса свидетельствует о своеобразной критичности развития с относительным отставанием массы тела. Такие дети нуждаются в шадящем отношении в плане физических и нервно-психических нагрузок (медианы индекса приведены в табл. 5.15).

Таблица 5.15

Медианы индексов приростов
(И. М. Воронцов, 1966)

Возраст	Мальчики	Девочки	Возраст	Мальчики	Девочки
0–5 мес	0,776	0,789	8 лет	0,628	0,950
6–11 »	1,026	0,862	9 »	0,582	0,538
1 год	1,471	1,164	10 »	0,581	0,565
2 года	1,396	1,648	11 »	0,509	0,534
3 »	1,245	1,426	12 »	0,473	0,335
4 »	1,181	1,111	13 »	0,481	0,309
5 лет	1,037	1,042	14 »	0,416	0,329
6 »	0,773	0,903	15 »	0,358	0,163
7 »	0,819	0,716			

Индекс гармоничности приростов может служить основой для некоторого пересмотра существующей периодизации. Даже по динамике медиан индекса с возрастом можно говорить о том, что возраст от 1 года до 4 лет оказывается объективно возрастом самого интенсивного и дисгармоничного вытягивания. Именно в этом возрасте на каждый сантиметр вытягивания приходится самое малое обеспечение по прибавке массы тела. Действительно, внешне дети здесь выглядят округлившимися, но это округление накоплено предыдущим периодом роста, а не настоящим. Критичность вытягивания у детей 1–4 лет сопоставима с тем, что происходит при ростовом скачке, но намного превосходит критичность вытягивания в препубертатном периоде. Очевидно, не случайно концентрация некоторых заболеваний, в частности заболеваний лимфопролиферативной и иммунной природы, приходится

на этот возраст. В эпидемиологии острых лейкозов это называется младенческим пиком заболеваемости.

По соотношениям вытягивания и округления можно говорить о следующих периодах роста:

- 1 год — гармоничный рост;
- от 1 года до 5 лет — максимальное, или критическое, вытягивание;
- от 5 до 16 лет — циклическое чередование периодов вытягивания и округления.

После 5 лет формируются циклы направлений роста. При этом округление предшествует вытягиванию, создает морфологическую и материально-энергетическую базу для последующего роста в длину.

АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ КАК ОТРАЖЕНИЕ БИОЛОГИЧЕСКОГО ВОЗРАСТА РЕБЕНКА

Здесь имеется, с одной стороны, полное признание всеми исследователями закономерного изменения с возрастом многих соотношений длинников и поперечников тела, а с другой стороны — почти полное игнорирование возможностей практического использования этих закономерностей для диагностики возраста биологического развития детей. Последнее связано с выраженной вариабельностью пропорций тела, даже у детей одного и того же пола и возраста. Поэтому достаточно точная диагностика биологического созревания через пропорции тела вряд ли возможна без разработки особых методических приемов. В то же время уже сейчас пропорции тела и их возрастная динамика могли бы хорошо использоваться в контроле за индивидуальным развитием детей, особенно имеющих факторы риска отклонения от нормального роста и созревания. Разработка нормативов возрастных пропорций тела в центильной форме могла бы быть основой для определения биологического возраста ребенка при наличии достаточно широкого круга или набора таких нормативов. Если ряд показателей пропорций тела попадают в 50% зону (от 25-го до 75-го центилей) одной и той же возрастной группы, то можно считать, что биологический возраст ребенка соответствует возрасту этой группы.

В качестве пропорций, которые могли бы быть нормированы для определения биологического возраста, следует перечислить уже испытанный в НИИ гигиены детей и подростков индекс отношения окружности головы к росту, а также ряд индексов, рассчитанных на основании соотношения длинников: высота верхней части лица относительно длины тела; длина ног относительно длины тела; соотношение верхнего и нижнего сегментов тела.

Верхняя часть лица составляет у новорожденного около 16–18% от длины тела, у девушек и юношей — около 7–8% от роста.

Длина ног у новорожденного составляет 36–40% от длины тела, а уже к 6–7 годам она может достигать 52–55% от роста.

Отношение длины ноги к высоте верхней части лица имеет самый широкий диапазон возрастных изменений и может рассчитываться без перевода данных измерений в проценты от роста детей.

Корреляционный анализ показывает значимые статистические связи между перечисленными индексами пропорций тела и такими характеристиками детей, как зубная формула, формула полового развития, физическая работоспособность и показатели динамометрии.

Для диагностики завершения первого вытяжения ряд авторов [Гримм Г. и др., 1967] рекомендуют так называемый филиппинский тест. Для расширения возрастных границ использования этого теста можно его измерять (в сантиметрах). Наконец, у детей периода полового созревания антропометрическим показателем биологической зрелости может быть *индексное соотношение двух поперечных диаметров* — межакромиального (ширина плеч) и межвертельного (ширина таза).

Методика использования пропорций тела для оценки биологического возраста при наличии центильных возрастных распределений может быть следующей.

Первый вариант — при попадании всех индексов в зону 25–75-го центилей можно говорить о соответствии ребенка этому биологическому возрасту, при выходе некоторых из них влево или вправо — о тенденции к отставанию или опережению темпа биологического развития, при смещении всех измерений влево или вправо по центильным зонам — об определенном отставании или опережении развития. При этом можно найти возрастную центильную шкалу, где показатели ребенка займут положение между 25-м и 75-м центилями, близко к медиане, и считать, что развитие ребенка (биологический возраст) больше всего соответствует возрасту, для которого определено это совпадение.

Второй вариант — для каждого измерения или индекса определяют ближайшую возрастную медиану (50-й центиль) и записывают возраст, к которому относится эта медиана, аналогично — второй, третий индекс и т. д. Биологический возраст ребенка можно рассчитать как среднюю арифметическую величину из выписанных «возрастов» его отдельных индексов или измерений. Разница между минимальным и максимальным возрастом характеризует выраженность гетерохронии, или дисгармонизации, развития.

ПРОГНОЗИРОВАНИЕ ОКОНЧАТЕЛЬНОГО РОСТА

В связи с трудностями оценки роста детей по отношению к оптимальному и безусловным подтверждением существенного влияния факторов наследственности на характеристики длины тела представляется естественной попытка внесения уточняющих подходов, ориентированных на сопоставления между ростом ребенка и ростом его взрослых родителей. В истории педиатрической антропологии таких схем и предложений было довольно много. Ниже приводятся только некоторые, реально имеющие значение для широкой врачебной практики.

Исходя из среднего роста родителей, рост ребенка к периоду его завершения (18–19 лет) будет составлять:

для мальчиков — $0,5 (\text{рост матери} + \text{рост отца}) + 5 \text{ см}$;

для девочек — $0,5 (\text{рост матери} + \text{рост отца}) - 5 \text{ см}$.

Этот расчет может быть использован в любом возрасте для оценки антропометрических данных у детей с существенно отличающимися показателями длины тела для исключения или подтверждения семейной природы низкого роста. Для этого решения необходимо найти центильную зону для вычисленного ожидаемого конечного роста по росту родителей на шкале центильного распределения длины тела в возрасте 16–18 лет или взрослых. Эта центильная зона является наиболее вероятной и для нормального роста ребенка после 2 лет.

По формулам J. Tanner, исходя из роста ребенка в 3 года:

для мальчиков рост окончательный = $1,27 \times \text{рост в 3 года} + 54,9 \text{ см}$;

для девочек рост окончательный = $1,29 \times \text{рост в 3 года} + 42,3 \text{ см}$.

По таблицам 5.16, 5.17 (St. M. Garn, Ch. G. Rohmann, 1966) можно найти средний, наиболее вероятный рост для ребенка любого возраста, исходя из полуроста родителей.

По данным костного возраста. Определяют наиболее вероятный костный возраст ребенка по данным рентгенограммы и сопоставляют с его календарным возрастом. Далее по табл. 5.18 определяют процент достигнутого уровня развития или роста, соответствующий полученной величине костного возраста. Затем применяют простой расчет:

Конечный рост = $100 \times \text{имеющийся рост} / \% \text{ достигнутого роста по таблице}$.

Таблица 5.16

Средние величины длины тела мальчиков
в связи со средним ростом их родителей, см

Возраст	Средний рост родителей, см								
	163	165	167	169	171	173	175	177	179
Новорожденные	47,1	49,7	50,3	50,0	48,3	50,7	50,0	51,5	51,4
1 мес	52,7	54,6	54,7	57,6	53,2	53,6	52,2	55,6	55,9
3 »	58,9	60,8	60,0	62,2	57,4	60,8	61,2	61,4	62,6
6 »	65,1	66,2	66,6	67,4	65,6	70,2	69,0	70,2	70,3
9 »	70,7	72,9	73,6	73,2	71,0	74,6	75,2	77,1	75,7
1 год	73,1	75,6	75,7	75,1	73,4	76,6	77,1	79,6	77,8
1 1/2 года	79,9	82,4	81,7	82,0	81,8	82,6	83,4	86,8	85,2
2 »	85,4	87,2	87,0	87,4	87,8	88,0	88,9	92,0	91,3
2 1/2 »	88,8	91,3	92,0	92,1	93,2	93,5	94,0	96,7	96,0
3 »	93,2	94,9	96,1	96,0	97,2	98,1	98,3	100,7	99,9
3 1/2 »	96,3	98,4	100,0	99,5	101,0	102,3	102,6	104,5	103,5
4 »	99,5	102,2	103,5	103,1	104,6	106,0	106,3	108,0	107,0
4 1/2 »	102,7	105,4	107,1	106,6	108,0	109,6	109,6	111,4	110,4
5 лет	105,6	108,5	110,6	110,0	111,5	113,2	112,7	114,6	113,6

Окончание табл. 5.16

Возраст	Средний рост родителей, см								
	163	165	167	169	171	173	175	177	179
5 1/2 года	108,3	111,3	113,4	112,7	114,5	116,3	115,8	117,4	116,8
6 лет	110,9	114,1	116,4	115,4	117,4	119,4	118,7	120,4	119,8
6 1/2 года	113,8	116,9	119,3	118,4	120,3	122,4	121,7	123,4	122,8
7 лет	116,3	119,7	122,3	121,3	123,2	125,8	124,8	126,4	125,6
7 1/2 года	118,9	122,5	125,1	124,3	126,1	128,8	127,8	129,5	128,4
8 лет	121,6	125,0	127,8	126,8	128,8	131,6	130,4	132,8	131,6
8 1/2 года	124,2	127,6	130,7	129,3	131,5	134,9	133,2	135,9	134,6
9 лет	126,9	130,4	133,3	131,9	134,1	138,0	136,0	138,8	137,5
9 1/2 года	129,9	132,9	136,1	134,6	136,9	141,0	138,8	142,0	140,5
10 лет	132,5	135,8	138,8	137,4	139,8	143,8	141,5	145,3	143,2
10 1/2 года	135,6	138,5	141,5	140,3	142,6	146,8	144,3	148,6	146,0
11 лет	138,5	141,8	144,1	143,0	145,4	149,9	146,8	151,9	148,9
11 1/2 года	141,6	144,9	146,9	145,6	148,3	152,8	149,6	155,4	151,8
12 лет	144,7	148,0	149,7	148,4	151,4	155,7	152,4	158,8	154,5
12 1/2 года	147,7	151,1	152,6	151,6	154,6	158,3	155,8	162,6	157,5
13 лет	151,0	154,2	155,7	154,9	158,0	161,7	158,6	166,3	160,5
13 1/2 года	154,5	157,7	158,9	158,1	161,6	164,6	163,6	170,1	163,8
14 лет	158,8	161,7	162,3	161,6	165,7	167,8	167,8	173,4	166,9
14 1/2 года	162,6	164,9	165,9	164,8	169,6	170,3	172,0	175,2	171,3
15 лет	165,8	168,1	169,1	167,9	172,9	173,0	174,7	176,4	175,2
15 1/2 года	168,0	171,3	172,0	170,6	174,5	175,6	175,8	177,0	178,6
16 лет	169,4	173,3	174,3	172,8	177,3	177,5	176,6	177,4	181,2
16 1/2 года	170,3	174,2	175,8	174,4	178,4	178,7	177,3	177,4	182,8
17 лет	170,9	174,7	176,8	175,4	179,2	179,4	177,8	175,5	184,3
17 1/2 года	171,2	174,9	174,4	176,0	180,0	179,9	178,2	176,6	185,4
18 лет	171,5	175,0	177,9	176,2	180,5	180,2	178,6	176,6	186,3

Таблица 5.17

Средние величины длины тела девочек
в связи со средним ростом их родителей, см

Возраст	Средний рост родителей, см								
	161	163	165	167	169	171	173	175	177
Новорожденные	47,3	48,9	49,0	49,2	49,2	48,8	49,7	49,1	49,0
1 мес	53,0	53,4	54,2	53,0	53,3	53,1	53,5	53,2	55,8
3 мес	57,4	58,4	58,6	57,4	58,4	58,6	58,4	58,0	61,5
6 »	64,4	64,7	65,5	65,7	64,6	66,5	66,6	67,4	67,3
9 »	68,2	69,0	70,2	70,1	69,8	71,5	71,5	71,0	72,2
1 год	72,3	73,0	73,8	74,0	74,0	75,2	75,5	74,6	77,3
1 1/2 года	78,8	79,5	80,6	81,4	80,2	81,7	82,6	81,6	84,0
2 года	84,6	84,0	86,5	87,4	85,5	88,8	88,7	88,2	89,5
2 1/2 »	89,1	87,2	91,0	91,6	89,9	93,2	92,9	92,6	93,9
3 »	93,2	90,4	94,5	95,8	93,8	97,1	96,5	96,5	98,5
3 1/2 »	96,7	93,5	98,3	99,6	97,8	101,4	100,3	102,0	103,0

Возраст	Средний рост родителей, см									
	161	163	165	167	169	171	173	175	177	179
4 »	100,1	98,8	102,4	103,5	103,9	104,9	104,0	103,8	105,8	104,3
4 ½ »	103,5	100,2	105,0	106,7	105,8	106,6	107,5	107,4	109,4	108,0
5 лет	106,8	103,5	108,9	109,9	109,1	111,6	110,9	111,0	112,6	111,7
5 ½ года	110,0	107,0	112,2	113,2	112,0	114,8	114,4	114,2	114,8	115,4
6 лет	113,2	110,2	115,0	116,2	115,0	118,2	117,8	117,3	119,1	118,6
6 ½ года	116,1	113,4	117,8	119,4	117,8	121,6	121,2	120,8	122,6	122,3
7 лет	118,8	116,5	120,6	122,4	120,2	124,4	124,4	124,0	125,0	125,5
7 ½ года	121,7	119,4	123,5	125,7	122,9	127,6	127,6	127,3	127,8	128,7
8 лет	124,6	122,4	126,3	128,8	125,8	130,7	130,8	130,2	130,8	132,0
8 ½ года	127,3	125,5	129,4	131,8	128,5	133,8	133,8	133,4	133,9	135,0
9 лет	130,1	128,6	132,2	134,7	131,4	137,1	136,7	136,4	137,0	138,2
9 ½ года	132,7	131,6	135,6	137,5	134,2	140,2	139,8	139,8	139,9	140,9
10 лет	136,0	135,1	139,0	140,3	136,9	143,8	142,9	143,1	143,8	143,6
10 ½ года	139,1	138,5	142,3	143,2	140,0	147,4	146,0	146,6	147,7	146,4
11 лет	141,9	141,6	145,9	146,0	143,3	150,3	149,0	149,6	151,3	149,4
11 ½ года	145,0	144,8	149,4	148,9	146,6	153,2	152,1	152,8	155,3	152,2
12 лет	148,0	147,8	152,8	151,8	150,3	156,4	155,2	155,8	159,0	154,9
12 ½ года	150,8	151,1	155,8	154,4	154,0	159,0	158,2	158,8	161,1	158,0
13 лет	152,9	154,2	158,8	157,0	157,0	161,0	161,1	161,7	162,3	160,5
13 ½ года	154,5	157,2	161,0	159,1	159,0	163,0	163,3	164,0	163,0	162,5
14 лет	155,4	158,8	161,7	160,9	160,4	163,7	165,0	165,9	163,9	164,1
14 ½ года	156,7	159,4	162,2	162,5	161,5	164,0	166,2	167,4	164,5	165,5
15 лет	155,9	159,8	162,6	163,7	162,2	164,0	167,1	168,4	165,0	166,5
15 ½ года	156,1	160,1	162,7	164,7	162,9	164,0	167,5	169,2	165,3	167,8
16 лет	156,0	160,5	162,8	165,5	163,4	164,1	167,8	169,7	165,5	168,7
16 ½ года	156,1	160,7	162,9	166,1	163,8	164,2	167,8	170,3	165,6	169,4
17 лет	156,2	160,8	163,0	166,5	164,0	164,3	167,9	170,9	167,7	170,0
17 ½ года	156,2	160,9	163,0	166,9	164,2	164,4	167,9	171,4	167,7	170,4
18 лет	156,2	161,0	165,0	167,2	164,3	164,4	169,9	171,8	167,7	170,8

Таблица 5.18

Костный возраст (% зрелости) как способ прогнозирования окончательного роста ребенка к периоду завершения роста

Костный возраст	Мальчики			Девочки		
	Средний	Ускорен	Отстает	Средний	Ускорен	Отстает
6 лет 0 мес	—	68,0	—	72,0	73,1	—
6 » 3 »	—	69,0	—	72,9	74,2	—
6 » 6 »	—	70,0	—	73,8	75,1	—
6 » 9 »	—	70,9	—	75,1	76,3	—
7 » 0 »	69,5	71,8	67,0	75,7	77,0	71,2
7 » 3 »	70,2	72,8	67,6	76,5	77,9	72,2
7 » 6 »	70,9	73,8	68,3	77,2	78,8	73,2
7 » 9 »	71,6	74,7	68,9	78,2	79,7	74,2

Окончание табл. 5.18

Костный возраст	Мальчики			Девочки		
	Средний	Ускорен	Отстает	Средний	Ускорен	Отстает
8 лет 0 мес	72,3	75,6	69,6	79,0	80,4	75,5
8 » 3 »	73,1	76,5	70,3	80,1	81,3	76,0
8 » 6 »	73,9	77,3	70,9	81,0	82,3	77,1
8 » 9 »	74,6	77,9	71,5	82,1	83,6	78,4
9 » 0 »	75,2	78,6	72,0	82,7	84,1	79,0
9 » 3 »	76,1	79,4	72,8	83,6	85,1	80,0
9 » 6 »	76,9	80,0	73,4	84,4	85,8	80,9
9 » 9 »	77,7	80,7	74,1	85,3	86,6	81,9
10 » 0 »	78,4	81,2	74,7	86,2	87,4	82,8
10 » 3 »	79,1	81,6	75,3	87,4	88,4	84,1
10 » 6 »	79,5	81,9	75,8	88,4	89,6	85,6
10 » 9 »	80,0	82,1	76,3	89,6	90,7	87,0
11 » 0 »	80,4	82,3	76,7	90,6	91,8	88,3
11 » 3 »	81,2	82,7	77,9	91,0	92,2	88,7
11 » 6 »	81,8	83,2	78,6	91,4	92,6	88,7
11 » 9 »	82,7	83,9	80,0	91,8	92,9	89,7
12 » 0 »	83,4	84,5	80,9	92,2	93,2	90,1
12 » 3 »	84,3	85,2	81,8	93,2	94,2	91,3
12 » 6 »	85,3	86,0	82,8	94,1	94,9	92,4
12 » 9 »	86,3	86,9	83,9	95,0	95,7	93,5
13 » 0 »	87,6	88,0	85,0	95,8	96,4	94,5
13 » 3 »	89,0	—	86,3	96,7	97,1	95,5
13 » 6 »	90,2	—	87,5	97,4	97,7	96,3
13 » 9 »	91,4	—	89,0	97,8	98,1	96,8
14 » 0 »	92,7	—	90,5	98,0	98,3	97,2
14 » 3 »	93,8	—	91,8	98,3	98,6	97,7
14 » 6 »	94,8	—	93,0	98,6	98,9	98,0
14 » 9 »	95,8	—	94,3	98,8	99,2	98,3
15 » 0 »	96,8	—	95,8	99,0	99,4	98,8
15 » 3 »	97,3	—	96,7	99,1	99,5	98,8
15 » 6 »	97,6	—	97,1	99,3	99,6	99,0
15 » 9 »	98,0	—	97,6	99,4	99,7	99,2
16 » 0 »	98,2	—	98,0	99,5	99,8	99,3
16 » 3 »	98,5	—	98,2	99,7	99,9	99,5
16 » 6 »	98,7	—	98,5	99,7	99,9	99,5
16 » 9 »	98,9	—	98,8	99,8	99,95	99,7
17 » 0 »	99,1	—	99,0	99,9	100,0	99,8
17 » 3 »	99,3	—	—	—	—	—
17 » 6 »	99,4	—	—	99,95	—	99,85
17 » 9 »	99,5	—	—	—	—	—
18 » 0 »	99,6	—	—	100,0	—	—
18 » 3 »	99,8	—	—	—	—	—
18 » 6 »	100,0	—	—	—	—	—

ПОНЯТИЕ ОБ АКСЕЛЕРАЦИИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Понятие «акселерация» введено в 1935 г. немецким специалистом по школьной гигиене Р. Кохом, который обозначал этим термином, ранее применявшимся в теоретической биологии, ускорение роста и развития детей. Иногда акселерацию развития детей считают синонимом понятия «секулярная тенденция», однако последняя имеет в виду более широкий круг явлений и включает в себя не только ускорение роста детей, но и увеличение конечных размеров тела у взрослых, и увеличение длительности фертильного (доклимактерического) периода, и увеличение длительности жизни в целом.

Причины акселерационных изменений не совсем ясны, однако есть основания полагать, что они отражают сумму различных по происхождению процессов.

Наиболее важным из них является процесс преодоления наблюдавшейся раньше ретардации физического развития в силу существенного улучшения условий жизни, питания и медицинского обслуживания детей. Некоторое значение может иметь и тенденция к распространению искусственного вскармливания с завышением доли белков для иммунологической стимуляции. Доказано участие генетических факторов — постоянного смешивания населения (гетеролокальные браки) и ускорения развития потомства в связи с гетерозисом.

Среди детей с ускоренным развитием выделяют подгруппы с гармоничной и дисгармоничной акселерацией. При первой происходит параллельное ускорение роста и биологического созревания. Итогом является более раннее завершение детства. В подгруппе с дисгармоничной акселерацией отмечаются выраженные гетеродинамией роста и созревания. Ускорение роста может не сопровождаться ускорением полового развития, часто возникает диссоциация между предельным ростом и ростом поперечников тела, что создает тенденцию к грацилизации телосложения.

Акселерационные сдвиги носят периодический характер, однако периоды стабилизации сравнительно кратковременны. Следствием выраженных акселерационных процессов в последние годы являются нарастающая вариабельность всех признаков возрастного развития и созревания, существенное усложнение дифференцировки между нормой и нарушением развития.

ИЗМЕНЕНИЯ ДЛИНЫ И МАССЫ ТЕЛА У ДЕТЕЙ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Естественно, что наиболее частыми причинами задержки роста и увеличения массы тела у детей являются нарушения питания в диапазоне от непосредственного голодания в малообеспеченных семьях до болезней, сопровождающихся снижением аппетита или переваривания и усвоения пищи. Этим причинам посвящены соответствующие разделы главы о питании детей.

Вторая группа причин включает в себя все заболевания, при которых ребенок страдает от хронической тканевой гипоксии. Это хронические заболе-

вания легких, пороки сердца, тяжелые анемии. Третья группа относится к заболеваниям эндокринного аппарата, причем именно тех желез внутренней секреции, которые вырабатывают гормоны — стимуляторы роста. Это, соответственно, гипофиз с недостаточной продукцией гормона роста, щитовидная железа, реже — железы, регулирующие фосфорно-кальциевый обмен, или поджелудочная железа.

Наиболее сложна для распознавания четвертая группа. Именно сюда относят детей-карликов с так называемым примордиальным карликовым ростом, у которых продукция СТГ и соматомединов может быть абсолютно нормальной, но клиническая картина очень напоминает гипопизарный низм. Причиной таких нарушений роста является потеря чувствительности тканевых рецепторов к СТГ или инсулиноподобным факторам роста.

Возможна и форма с низкой реактивностью тканей на гормоны щитовидной железы при совершенно нормальном ее функционировании. В эту группу необходимо внести и целый ряд наследственных заболеваний и синдромов, включающих в себя в качестве одного из компонентов малорослость. К таким синдромам и заболеваниям относят и некоторые хромосомные болезни, например при частичной или полной делеции X-хромосомы, моносомии и трисомии аутосом. Сюда же включают синдромы де Ланге, Смита-Лемли-Опица, Рубинштейна-Тейби, Сильвера-Руссела, Блума, Ларсена, Фримена-Шелдона. Возможно, что сюда же необходимо отнести и те формы задержки роста, которые начинаются еще во внутриутробном периоде развития. Иногда задержка роста является одним из необратимых последствий рождения незрелого ребенка с клинической картиной внутриутробной гипотрофии. Особую группу малорослости составляют дети с врожденными аномалиями костной системы. Это, как правило, легко распознаваемые формы диспластической, или уродливой, карликовости. Она наблюдается при ахондроплазии, хондродистрофии, мукополисахаридозах, пернестальной дисплазии, спондилоэпифизарной дисплазии.

Высокорослость патологического характера встречается существенно реже, чем низкорослость. Следует различать транзиторные формы высокорослости и высокорослость, сохраняющуюся до конца периода вытягивания. К транзиторным формам можно отнести большую длину и массу тела у плода, который вынашивает женщина, страдающая сахарным диабетом. Иногда уже в постнатальном развитии временно наблюдается форсированный рост детей с гиперфункцией щитовидной железы или повышенной продукцией андрогенов надпочечниками.

Стойкие формы высокорослости могут иметь хромосомную природу, в частности они свойственны носителям дополнительной Y-хромосомы — наборы 47 XYY или 48 XXYY. Врожденные синдромы, компонентом которых является высокорослость, или гигантизм, встречаются крайне редко. К ним можно отнести синдром Видемана-Беквитта, липодистрофию Берардинелли, болезнь Марфана и одну из форм нарушения обмена аминокислот — го-моцистинурию.

Врожденная форма церебрального гигантизма характеризуется не только высокорослостью, но и ее сочетанием с глубокой умственной отсталостью и аномалиями черепно-лицевой области.

Гигантизм у детей, возникающий в процессе постнатального развития, может иметь и гипофизарную природу, т. е. определяться гиперпродукцией СТГ. В подавляющем большинстве случаев причиной такой гиперпродукции является опухоль аденогипофиза.

НОВЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ УПРАВЛЕНИЯ РОСТОМ ДЕТЕЙ

После получения на основе использования генно-инженерных технологий человеческого гормона роста возникли совершенно новые перспективы в лекарственном лечении низкорослости. Реальное отсутствие реакций непереносимости, как и просто побочных реакций, привело к постепенному существенному расширению показаний к этой методике лечения. Если в течение первого десятилетия существовали четкие указания на использование гормона роста при доказанной неспособности организма ребенка к его продукции, то во втором десятилетии возникает тенденция к применению препарата независимо от эндокринной природы низкорослости. Все более определенный акцент ставится на степени психологического дискомфорта, на низкой самооценке, возникающих у малорослых детей и снижающих их потенциальные возможности активного включения в жизнь сверстников. Особенно яркий эффект достигается при истинной недостаточности гормона роста, но и у здоровых малорослых детей изменения скорости роста могут быть весьма существенными. Если принимать во внимание тезис о системности роста и видеть за уменьшенными размерами скелета еще и уменьшение или просто недобор массы тела и функциональных возможностей множества внутренних органов и функциональных систем, то можно принять некоторые, безусловно, безопасные методы увеличения роста у низкорослых детей.

Менее актуальной и относительно новой педиатрической проблемой стало учащение случаев так называемого конституционального высокого роста, не имеющего никакой патологической основы и свойственного вполне здоровым детям. Излишне высокий рост девочек нередко заставляет родителей обращаться за врачебной помощью. По определенным показаниям таким детям может проводиться лечение гормональными препаратами, тормозящими рост и усиливающими созревание скелета. Чаще всего для этого используют диэтилstilбэстрол, конъюгаты эстрогенов, эстрадиол. По отношению к прогнозируемому конечному росту такое лечение в течение 1 $\frac{1}{2}$ –2 лет может результатиться задержкой роста на 4–8 см. Высокорослость здоровых мальчиков очень редко вызывает беспокойство родителей и самих детей. Только при болезни Марфана, где параллельно с интенсивным вырастанием скелета пропорционально ему увеличивается аневризматизация аорты, могут возникать показания к торможению роста андрогенами надпочечников, или тестостероном.

Часть II

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТСКОГО ОРГАНИЗМА

Методы исследования и семиотика основных поражений

НЕРВНАЯ СИСТЕМА И НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ

ОНТОГЕНЕЗ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Нервная система закладывается в конце 2-й недели внутриутробного развития, когда общая длина эмбриона не превышает 2 мм. В это время возникает медуллярная пластинка, переходящая затем в нервную трубку. Последняя отделяется от эктодермы. Клетки нервной трубки разделяются на 2 группы — нейробласты и спонгиобласты. Из первой начинают развиваться нервные клетки, из второй — клетки глиии и эпендимы. Каудальная часть нервной трубки дает начало развитию спинного мозга, на противоположном, оральном, ее конце образуются два мозговых пузыря — средний и задний. Задний, в свою очередь, подразделяется на два пузыря. В итоге этого процесса возникает передний, средний и ромбовидный мозг. Передний мозг, делясь спереди, дает начало образованию коры больших полушарий, а из неразделенной части формируется межоточный мозг — диэнцефалон. Деление ромбовидного мозга дает начало образованию заднего мозга, переходящего спереди в средний, и мислоэнцефалона, переходящего в спинной мозг. Из межоточного мозга возникают таламус, гипоталамус с входящими в него зрительным перекрестом, сосцевидными телами и серым бугром, метаталамус (наружное коленчатое тело) и эпиталамус (шишковидная железа), задняя спайка, ножка эпифиза. Средний мозг образует четверохолмие и ножки мозга, мозжечок и мост мозга. Задний и продолговатый мозг образуются из заднего мозгового пузыря. Наибольшая интенсивность деления нервных клеток головного мозга приходится на период от 10-й до 18-й недели внутриутробного развития, что можно считать критическим периодом формирования центральной нервной системы. Воздействие в этот период вирусов, токсинов и медикаментов может нанести наибольший вред. Позднее начинается ускоренное деление глиальных клеток, которое продолжается до 2-летнего возраста ребенка.

Исследования содержания ДНК в ткани головного мозга приводят к интересным данным о динамике общего числа клеточных элементов головного мозга. Если число нервных клеток мозга взрослого человека принять за 100%, то к моменту рождения ребенка сформировано только 25% клеток, к 6-месячному возрасту их будет уже 66%, а к годовалому — 90—95%.

Различные отделы головного мозга имеют собственные закономерности сроков и темпа развития. Так, серое вещество коры формируется сравнительно рано и в высоком темпе, дифференцировка мозжечка начинается сравнительно поздно, интенсивный рост его приходится на 4–5-й месяц внутриутробного развития, но и завершение формирования наступает сравнительно рано — до 2-го года жизни. Рост и дифференцировка элементов ядер гипоталамуса наиболее интенсивны также на 4–5-м месяце внутриутробного развития, однако завершение этой дифференцировки и формирование окончательной сосудистой системы гипоталамуса происходит только в пубертатном периоде. Развитие коры головного мозга наиболее интенсивно протекает в последние месяцы внутриутробного периода и в первые месяцы после рождения, однако полное развитие клеточных структур больших полушарий завершается только к 10–12 годам жизни.

Параллельно с процессами роста и дифференцировки с 4-го месяца внутриутробного развития начинаются процессы миелинизации проводящих путей. С наибольшей интенсивностью до рождения ребенка миелинизируются проводящие пути спинного и продолговатого мозга. В целом завершение миелинизации достигается только к 3–5 годам постнатального развития.

О количественном развитии нервных окончаний судят по содержанию ацетилхолинергической кислоты, компонента ганглиозидов, накапливающихся в области сформированного нервного окончания. Биохимические данные говорят о преимущественно постнатальном формировании большинства нервных окончаний. Развитие нервных путей и окончаний во внутриутробном периоде и после рождения идет центростремительно и в цефалокаудальном направлении, поэтому и первые рефлекторные реакции формируются в той же последовательности. Аналогичным образом в цефалокаудальном направлении развивается и дифференцировка нервно-мышечных синапсов. Ее завершение приходится на последние недели внутриутробного развития. Незавершенность процесса миелинизации нервных волокон определяет и относительно низкую скорость проведения возбуждения по ним. Есть даже рекомендации по определению гестационного возраста плода по регистрации скорости проведения нервного импульса. Созревание проводимости достигается в 10–12 лет.

По мере развития нервной системы существенно изменяется и химический состав головного мозга. Прежде всего, это касается уменьшения содержания воды, увеличения содержания белков относительно нуклеиновых кислот, увеличения содержания липопротеидов при постепенном уменьшении концентрации нуклеопротеидов. Последнее касается только белого вещества головного мозга и отражает происходящие в нем процессы миелинизации.

В анатомическом плане головной мозг новорожденного ребенка относительно велик, его масса равна 10% от массы тела, в то время как у взрослого человека она составляет только 2–2,5% от его массы. Крупные борозды и извилины выражены очень хорошо, но имеют малую глубину. Мелких борозд мало, они появляются только в первые годы жизни. Размеры лобной

доли относительно меньше, чем у взрослого, а затылочной, наоборот, относительно больше. Мозжечок развит слабо, характеризуется малой толщиной, малыми размерами полушарий и поверхностными бороздами. Боковые желудочки относительно велики, представляются растянутыми. Длина спинного мозга увеличивается несколько медленнее, чем рост позвоночника, поэтому нижний конец спинного мозга с возрастом перемещается вверх. Шейное и поясничное утолщения спинного мозга у новорожденных не определяются и начинают контурироваться после 3 лет жизни.

Твердая мозговая оболочка у новорожденных относительно тонкая, ее наружный листок сращен с костями основания черепа на большой площади. Венозные пазухи тонкостенны и относительно уже, чем у взрослых. Мягкая и паутинная оболочки мозга новорожденных исключительно тонки, субдуральное и субарахноидальное пространство уменьшены. Цистерны, расположенные на основании мозга, напротив, относительно велики. Водопровод мозга шире, чем у взрослых.

НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ ЧЕРЕПА И ГОЛОВНОГО МОЗГА

Экзэнцефалия — отсутствие костей свода черепа (акrania) и мягких покровов головы, в результате чего большие полушария выбухают в виде отдельных узлов, покрытых мягкой мозговой оболочкой.

Черепно-мозговые грыжи — грыжевые выпячивания в области дефекта костей черепа. Возникают преимущественно в местах соединения костей черепа: между лобными костями, у корня носа, между теменной и височной костью, в области соединения затылочных и теменных костей, около внутреннего угла глаза. Различают две формы грыж: *менингоцеле* и *менингоэнцефалоцеле*. При первой форме в составе грыжевого мешка — твердая мозговая оболочка и кожа, а содержимое — спинномозговая жидкость, при второй — грыжевой мешок выходит в какой-то отдел головного мозга.

Микроцефалия — малые размеры мозгового черепа и мозга ребенка. Критерием для диагноза считается уменьшение размеров (окружности) мозгового черепа более чем на 5 см по отношению к возрастным средним показателям. В небольшой части случаев микроцефалия является наследственно обусловленной и не сопровождается нарушениями неврологического или психомоторного развития. Но чаще она сопровождает другие врожденные аномалии и хромосомные заболевания. У подавляющего большинства детей с микроцефалией отмечается различная неврологическая симптоматика: нарушение мышечного тонуса, спастические парезы, судороги, психическое недоразвитие.

Макроцефалия (мегалопцефалия) — необычное увеличение массы и размеров головного мозга, при котором нарушено расположение извилин и изменена цитоархитектоника его коры. Так же, как и микроцефалия, сопровождается психическим недоразвитием, нередко — судорожными состояниями.

Гидроцефалия — чрезмерное накопление в вентрикулярной системе или субарахноидальном пространстве спинномозговой жидкости, сопровождающееся атрофией вещества мозга.

Как правило, причиной возникновения водянки головного мозга является нарушение оттока спинномозговой жидкости в субарахноидальное пространство, а также ее гиперпродукция или затруднение ее резорбции. Различают гидроцефалию внутреннюю и наружную. При *внутренней* — накопление спинномозговой жидкости происходит в желудочках мозга, главным образом боковых, при *наружной* — в субарахноидальном пространстве. При обеих формах происходит увеличение головы, расхождение и истончение костей черепа, выбухание родничков. На лбу и волосистой части головы можно видеть расширенные кожные вены. В отдельных случаях при врожденной гидроцефалии размеры головы новорожденного могут быть нормальными. Расширение желудочковой системы при этом происходит преимущественно за счет атрофии белого вещества больших полушарий. Неврологические расстройства и задержка развития тесно связаны со степенью имеющейся гидроцефалии. При своевременной диагностике возможны как неоперативное, так и оперативное лечение. Для уточнения диагноза необходимы дополнительные исследования — трансиллюминация черепа, эхоэнцефалография, пневмоэнцефалография.

Краниосиностозы — преждевременное зарастание черепных швов, ограничивающее рост черепа в каком-либо направлении и приводящее к его деформации.

Скафоцефалия возникает при преждевременном зарастании сагиттального шва. В результате череп увеличивается в переднезаднем направлении и уменьшается в поперечном. Голова сужена, лоб и затылок выступают, роднички также сужены.

Акроцефалия — преждевременное зарастание венечных швов черепа, что ограничивает его рост в переднезаднем направлении. Свод черепа высокий, широкий и короткий, лицо уплощается, появляется экзофтальм.

Платиоцефалия — ускоренное зарастание только одного из венечных швов, что приводит к выраженной асимметрии черепа с односторонним экзофтальмом.

Тригоцефалия — раннее сращение лобных костей в области лобного шва. При этом лобные бугры не развиваются, а череп приобретает треугольную форму.

Оксицефалия (башенный череп) — возникает в случае преждевременного синостозирования венечных и сагиттального швов. Всегда приводит к повышению внутричерепного давления. Сопровождается задержкой развития. Оксицефалия в сочетании с деформациями лица (гипертелоризм, клювовидный нос, микрогнатия, экзофтальм, косоглазие) является синдромом наследственного заболевания — краниофациального дизостоза, или болезни Крузона.

Краниостеноз — уменьшение объема черепа, обусловленное различными формами преждевременного зарастания швов. Следствием краниостеноза

является нарушение венозного оттока — повышение внутричерепного давления и задержка развития головного мозга.

Кроме перечисленных форм врожденных аномалий, поддающихся непосредственному распознаванию в амбулаторных и клинических условиях, существует очень большая группа пороков развития, проявляющихся почти исключительно различными неврологическими расстройствами и нарушениями моторного и психического развития детей и связанных с нарушениями внутриутробной дифференцировки различных отделов головного мозга. Они являются следствием ранних поражений эмбриона и плода, а также возникают и в позднем фетальном периоде вследствие поражения головного мозга внутриутробной инфекцией. Нарушения роста и дифференцировки головного мозга возможны и в постнатальном периоде жизни. Причиной этого могут быть крайне тяжелые формы голодания детей, тяжелая черепно-мозговая травма, болезни обмена веществ с накоплением в крови энцефалотоксичных соединений (фенилкетонурия и др.), в редких случаях — нейроинфекции.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ СПИННОГО МОЗГА И ПОЗВОНОЧНИКА

Наиболее часто встречаются дизрафические состояния, которые связаны с незакрытием медуллярной трубки в какой-либо части каудального отдела. Незакрытие позвоночного канала может встречаться в любом отделе позвоночника, но чаще наблюдается в поясничном и крестцовом. В области дефекта спинной мозг обычно деформирован и может быть открытым или расположенным непосредственно под мягкими тканями (мышцами, кожей), с которыми часто срастается. Различают несколько типов аномалий.

Кистозная расщелина позвоночника имеет грыжевой мешок, стенка которого состоит из кожи и мягкой мозговой оболочки, а содержимым является спинномозговая жидкость. В некоторых случаях в содержимом оказывается и ткань спинного мозга.

Полный рахисиз — расщелина позвонков с дефектом мозговых оболочек и мягких тканей. Грыжевидного выпячивания при этом нет. Спинной мозг лежит в области дефекта открыто.

Скрытая расщелина позвоночника. При этом дефект позвоночника закрыт неизмененными мышцами и кожей. Наиболее частая локализация — поясничный и крестцовый отделы позвоночника. Внешним проявлением скрытых форм может быть наличие в области дефекта гипертрихоза, ангиом, липом, пигментных пятен и западения кожи. Иногда такие западения представляют собой врожденные синусы с ходами диаметром 1–2 мм, идущими между позвонками к позвоночному каналу. Поверхность синуса выстлана многослойным плоским эпителием. Диагностируют скрытые расщелины обычно случайно при рентгенологическом исследовании, предпринимаемом по другим поводам.

РАЗВИТИЕ СЕНСОРНОЙ СФЕРЫ

Чувствительность кожи

Морфологические образования, обеспечивающие чувствительность кожи, очень разнообразны. Специфические раздражения воспринимаются либо свободными нервными окончаниями кожи, либо специальными телцами. Предполагается, что свободные нервные окончания воспринимают преимущественно травмирующие болевые раздражения, в то время как инкапсулированные рецепторы — телца, специализированные по раздражителям.

Болевая чувствительность. Рецепторы болевой чувствительности появляются в конце 3-го месяца внутриутробной жизни, и новорожденные дети сразу проявляют чувствительность к боли, однако порог болевой чувствительности у них значительно выше, чем у более старших детей и взрослых. Особенно низка болевая чувствительность у недоношенных и незрелых детей, а ее снижение очень заметно при исследовании с помощью электрического тока. Снижение болевой чувствительности держится у доношенного ребенка в течение нескольких дней и постепенно исчезает, однако сниженная чувствительность к раздражению электрическим током может сохраняться вплоть до пубертатного возраста.

Реакции ребенка на болевое раздражение сначала носят общий генерализованный характер, и только через несколько месяцев возникают более целесообразные местные реакции.

Тактильная чувствительность кожи возникает очень рано, уже на 5–6-й неделе внутриутробного развития, причем сначала она локализована исключительно в периоральной области, а затем быстро распространяется, и к 11–12-й неделе вся поверхность кожи плода становится рефлексогенной зоной. С раздражением рецепторов кожи связано появление подавляющего большинства так называемых рудиментарных рефлексов, выявляемых у плода и новорожденного ребенка. Возможно, что такая высокая чувствительность кожи плода связана с иными рецепторами, чем в постнатальном периоде, потому что осязательные мениски и пластинчатые телца формируются только к 6–8-му месяцу внутриутробной жизни, а развитие осязательных теллец и нервных сплетений около волосных луковиц завершается около года жизни. Таким образом, тактильная чувствительность плода и новорожденного существенно опережает по срокам своего возникновения все остальные органы чувств.

Терморегуляция, осуществляемая предположительно телцами Руффини (тепло) и концевыми колбами (холод), представлена у новорожденного в морфологически и функционально завершенном виде. Холодовых рецепторов почти в десять раз больше, чем тепловых. Рассеяны рецепторы этих групп крайне неравномерно. Чувствительность ребенка к охлаждению существенно выше, чем к перегреванию.

Зрение

Клетки сетчатки глаза отделяются от крааниальной части мозговой трубки, и, таким образом, закладка глаз происходит еще на 3-й неделе внутриутробного развития. Однако к моменту рождения ребенка развитие самого глаза и зрительного анализатора далеко не завершено. Для окончательного формирования органа зрения необходима стимуляция световым раздражителем.

Глаза новорожденного ребенка выглядят относительно большими. Соотношение массы глаза к массе тела у новорожденного в 3,5 раза больше, чем у взрослого. Увеличение размера и массы глазных яблок происходит особенно интенсивно в первые 3–5 лет жизни, затем оно замедляется, окончание роста происходит уже в пубертатном возрасте. С возрастом растет диаметр роговицы, увеличивается диаметр радужки (с 3,3 мм до 12 мм) и ее толщина (от 0,17 мм до 0,5 мм). Особенно интенсивно нарастает масса хрусталика. Она составляет 66 мг у новорожденного, 124 мг — у годовалого ребенка и 170 мг — у взрослого человека.

С ростом глаза и изменением функции глазных мышц связаны изменения рефракции. В первые часы и дни жизни детям свойственна *дальнозоркость (гиперметропия)*, величина которой может достигать до 7 дптр. С годами степень дальнозоркости уменьшается, и у большинства детей в интервале от 9 до 12 лет глаз почти эметропичен.

Для новорожденного ребенка характерна *умеренная фотофобия*, его глаза почти постоянно закрыты, зрачки сужены, определяется хорошо выраженный роговичный рефлекс, способность к конвергенции неопределенная. Заметен нистагм. Слезные железы не функционируют.

Около 2-недельного возраста может возникать *проходящая фиксация взора*, обычно монокулярная. Зрачок начинает медленно расширяться, появляется секреция слезных желез. Однако участие слезного аппарата в эмоциональной реакции выявляется обычно значительно позднее (около 12 нед).

В 3 мес ребенок устойчиво бинокулярно фиксирует взглядом неподвижные предметы и кратковременно прослеживает движущиеся. В 6 мес острота зрения повышается до 0,1, возникает реакция на восприятие ярких красных и желтых тонов, устойчиво координируются движения глаз и рук. Около 6 мес ребенок хорошо видит не только крупные, но и мелкие предметы. В интервале между 6 и 9 мес жизни устанавливается способность стереоскопического восприятия пространства, возникает представление о глубине и отдаленности расположения предметов. К году острота зрения достигает 0,5, поперечный диаметр роговицы — 12 мм, т. е. почти величины ее у взрослого человека, существенно расширяется диапазон адаптационных реакций зрачка, возникает восприятие геометрической формы.

Вопрос о восприятии и различении цветов у детей раннего возраста окончательно не решен, однако уже с 1 $\frac{1}{2}$ –2 лет ребенок может подобрать 2–3 предмета сходного цвета, после 3 лет все дети обладают развитым цветовым зрением.

В возрасте около 4 лет достигается максимальная острота зрения (1,0) и ребенок уже готов к начальному чтению. В последующем совершенствуется восприятие цветовых оттенков и дистанций.

Вестибулярный аппарат

Первый зачаток внутреннего уха появляется у 4-недельного зародыша. Из слухового пузырька, который отщипнуывается от поверхности заднего мозга и погружается в мезодермальную ткань черепа, развиваются полукружные каналы и улитка. Лабиринт начинает функционировать существенно раньше, чем улитка. Выявлено, что функция лабиринта является достаточно зрелой уже в 4—5 мес внутриутробного развития, когда изменения положения плода начинают вызывать двигательные реакции, способствующие коррекции этих изменений.

Слух

Ухо новорожденного ребенка морфологически достаточно развито. Наружный слуховой проход очень короткий за счет недоразвития его костной части. Размеры барабанной перепонки почти такие же, как у взрослого человека, но она расположена в горизонтальной плоскости. Слуховая труба короткая и широкая. В среднем ухе содержится эмбриональная соединительная ткань, которая резорбируется до конца 1-го месяца жизни.

Полость барабанной перепонки до рождения безвоздушная, она заполняется воздухом при первом вдохе и глотательных движениях. Установлено, что новорожденный ребенок слышит. Выявлено, что звуки достаточно большой силы воспринимает и плод. Очевидно, имеется костное проведение звуковых волн. Реакции новорожденного и недоношенного ребенка на звук выражаются в общем двигательном беспокойстве, крике, изменении частоты и ритма сердцебиений или дыхания, изменении ЭКГ и ЭЭГ. В последующем совершенствуются чувствительность слухового восприятия и способность к дифференцировке звуков по громкости, частоте и тембру.

Так, новорожденный ребенок дифференцирует силу звука только около 12 дБ, в последующем дифференцируются громкости в десятые доли децибела. В 3 1/2 мес ребенок дифференцирует звуки, различающиеся между собой на 17 тонов, а к 7 мес — на 1/2 тона.

Вкус

Вкусовые луковицы формируются в последние месяцы внутриутробного развития, и есть подтверждение того, что внутриутробный плод и недоношенный ребенок хорошо различают подслащенную воду или молоко и негативно реагируют на горькое или соленое и кислое. Вкусовые рецепторы новорожденного занимают существенно большую площадь, чем у взрослого, в частности, они захватывают почти весь язык, губы, твердое небо и щечные

поверхности ротовой полости. Порог вкусового ощущения у новорожденного выше, чем у взрослого человека. Реакция на сладкое всегда выражается в успокоении и сосательных движениях, а на все остальные вкусовые ощущения — однотипная отрицательная (сморщивание, общее беспокойство, иногда рвота). Постепенно развивается (в младшем школьном возрасте развитие завершается) способность различать не только основной вкус, но и градации концентраций и соотношения между компонентами различного вкуса.

Обоняние

Периферическая часть обонятельного анализатора развивается в период со 2-го по 7-й месяц внутриутробного развития. Рецепторные клетки располагаются в слизистой оболочке носовой перегородки и верхней носовой раковины. Существует представление, что чувствительность обонятельных рецепторов во внутриутробном периоде является наивысшей и регрессирует в какой-то степени еще до рождения ребенка. Нервные механизмы дифференцировки обонятельных ощущений начинают достаточно функционировать в период между 2-м и 4-м месяцами жизни, когда хорошо видна различная реакция ребенка на приятные или неприятные запахи. Дифференцировка сложных запахов совершенствуется вплоть до младшего школьного возраста. Это совершенствование происходит за счет все большей кортикализации обонятельного анализатора, несмотря на прогрессирующее снижение чувствительности периферических рецепторов.

ЗАКОНОМЕРНОСТИ ФОРМИРОВАНИЯ ДВИГАТЕЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ

Развитие двигательной сферы плода и ребенка является одним из ярчайших и удивительных по богатству превращений феноменов возрастного развития — от кажущейся двигательной ограниченности и беспомощности плода и новорожденного до самых высоких уровней спортивной техники, музыкального и художественного творчества. Именно с помощью моторных актов человек осуществляет свое трансформирующее влияние на природу, технику и культуру, но одновременно и сама моторная деятельность является мощнейшим стимулом индивидуального развития.

Уже во внутриутробном периоде, когда двигательная активность, казалось бы, не имеет особого значения, происходит исключительно быстрое формирование двигательных рефлексов. В настоящее время известно, что моторная деятельность плода составляет одну из фундаментальных его физиологических особенностей, обеспечивающих нормальное внутриутробное развитие и роды. Так, раздражение проприоцепторов и рецепторов кожи обеспечивает своевременное возникновение специфической внутриутробной позы, которая является позой наименьшего объема с минимальным внутренним давлением на стенки матки. Благодаря этому происходит доношивание беременности уже при довольно больших размерах плода. Лабил-

ритмичные двигательные рефлексы плода способствуют строгому удержанию положения, оптимального для будущих родов, т. е. головного предлежания. Внутриутробные дыхательные и глотательные движения помогают заглатывать околоплодные воды, что является важным компонентом питания плода, фактором формирования ферментообразующей способности слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта и обеспечения обмена амниотической жидкости. Наконец, целый ряд двигательных рефлексов, формирующихся внутриутробно, оказывает большую помощь и самому плоду, и его матери в критический для них период — в родах. Рефлекторные повороты головы, туловища, отталкивание ножками от дна матки — все это, безусловно, способствует благополучному течению родов. Непосредственно после родов гипертонус сгибателей конечностей оказывается очень значимым для поддержания достаточной теплопродукции, активации деятельности дыхательного и сосудодвигательного центров. Во все последующие возрастные периоды моторная деятельность ребенка, наряду с его органами чувств, всей суммой внешних впечатлений и эмоций, составляет тот общий стимуляционный комплекс, под влиянием которого происходит дальнейшее развитие и самой центральной нервной системы, и, прежде всего, головного мозга. Наконец, двигательная нагрузка является непосредственным активатором роста скелета и созревания, она осуществляет интеграцию метаболизма в клетках с функцией дыхательной и сердечно-сосудистой систем, обеспечивая формирование высокой физической работоспособности ребенка и максимальной экономизации всех его физиологических функций. Именно это является, по мнению виднейшего отечественного специалиста по возрастной физиологии проф. И. А. Аршавского, залогом здоровья и долголетия человека.

Для врача исключительно важно то обстоятельство, что формирование различных двигательных рефлексов и возможностей в раннем возрасте осуществляется в строгой корреляции с созреванием определенных нервных структур и связей. Поэтому спектр движений ребенка очень наглядно говорит о степени его неврологического развития. В первые годы моторика ребенка может служить одним из надежных критериев его биологического возраста. Задержка моторного, а значит, и неврологического развития и, тем более, обратная его динамика всегда свидетельствуют о наличии у ребенка тяжелых нарушений питания, обмена веществ или хронических заболеваний. Поэтому каждая запись педиатра о результатах осмотра здорового или больного ребенка должна содержать сведения о моторных функциях.

Важность моторной активности для формирования здоровья и физической работоспособности объясняет и все то огромное внимание, которое уделяют органы здравоохранения и правительство развитию детской физической культуры и спорта.

Наиболее примитивной формой двигательной реакции является сокращение мышцы при ее механическом раздражении. У плода такое сокращение можно получить начиная с 5—6-й недели внутриутробного развития. Очень скоро, с 7-й недели, начинается формирование рефлекторных дуг спинного мозга. В эти сроки уже можно получить сокращения мышц в ответ

на раздражение кожи. Раньше всего такой рефлексогенной зоной становится кожа периоральной области, а к 11–12-й неделе внутриутробного развития двигательные рефлексы вызываются практически со всей поверхности кожи. Дальнейшее усложнение регуляции моторной деятельности включает в себя уже формирование элементов, расположенных выше спинного мозга, т. е. различных подкорковых образований и коры головного мозга. Следующий за спинномозговым уровень организации движений Н. А. Бернштейн назвал *руброспинальным уровнем*. Развитие и включение функции красного ядра обеспечивает регуляцию мышечного тонуса и моторики туловища. Уже во второй половине беременности происходит образование целого ряда подкорковых структур двигательного анализатора, интегрирующих деятельность экстрапирамидной системы. Этот уровень, по Н. А. Бернштейну, называется *таламобазальным*. Весь двигательный арсенал плода и ребенка первых 3–5 мес жизни может быть отнесен к моторике этого уровня. Он включает все рудиментарные рефлексы, формирующиеся позотонические рефлексы и хаотические или спонтанные движения новорожденного ребенка.

Следующим этапом развития является включение в регуляцию полосатого тела с его разнообразными связями, в том числе и с корой головного мозга. На этом этапе начинается и формирование пирамидной системы. Данный уровень организации движений назван *пирамидно-стриарным*. Движения этого уровня включают в себя все основные крупные произвольные движения, формирующиеся на 1–2-м годах жизни. Это и хватание, и переворачивание, и ползание, и бег. Совершенствование этих движений продолжается многие годы.

Наиболее высокий уровень организации движений, и притом присущий почти исключительно человеку, назван Н. А. Бернштейном *уровнем предметного действия* — это чисто корковый уровень. По локализации в коре его можно назвать *теменно-премоторным*. Развитие этого уровня организации движений у ребенка можно проследить, наблюдая совершенствование движений пальцев от первого пальцевого хватания в возрасте 10–11 мес до совершенствования ребенка, а потом уже и взрослого человека в письме, рисовании, вязании, игре на скрипке, хирургической технике и прочих больших человеческих искусствах.

Совершенствование моторной деятельности связано не только с формированием соответствующих регулирующих звеньев, но и в значительной степени зависит от повторяемости действий, т. е. от двигательного воспитания или тренировки. Самообучение ребенка движению также является мощным стимулом развития нервной регуляции движений. От чего же зависит уровень подвижности ребенка? Можно назвать несколько причин.

Для новорожденного ребенка и ребенка первых недель жизни движения являются закономерным компонентом эмоционального возбуждения. Как правило, это отражение отрицательной настроенности и сигнал для родителей о необходимости удовлетворить его волю, ликвидировав голод, жажду, мокрые или неудачно положенные пеленки, а может быть, и боль. Дальнейшее распределение двигательной активности в значительной степени отра-

жает формирование сна и бодрствования. Если у новорожденного двигательная активность относительно низка, то и распределение ее в течение суток и в связи с бодрствованием и сном фактически равномерное. Начиная со 2–3-го месяца жизни происходит и общий рост двигательной активности, и гораздо более контрастное ее распределение с максимальной концентрацией на часы активного бодрствования. Некоторые физиологи даже считают, что имеется какой-то суточный минимум активности движений, и если ребенок не смог набрать его во время бодрствования, то его сон будет беспокойным и богатым движениями. Если количественно характеризовать соотношения подвижности ребенка при бодрствовании и засыпании, то в первые 4 мес соотношения будут равны 1:1, во вторые 4 мес первого года — это уже 1,7:1, а в последние месяцы первого года — 3,3:1. При этом общая двигательная активность существенно возрастает.

В течение первого года жизни отмечено несколько пиков двигательной активности. Они приходятся на 3–4-й месяц, 7–8-й месяц и 11–12-й месяц первого года. Возникновение этих пиков объясняется формированием новых возможностей сенсорной или двигательной сферы. *Первый пик* — комплекс оживления и радости на первый опыт общения с взрослыми, *второй пик* — формирование бинокулярного зрения и активация ползания (овладение пространством), *третий* — начало ходьбы. Этот принцип сенсомоторных связей сохраняется и в последующем.

Общая подвижность ребенка в значительной мере определяется и его конституциональными особенностями, степенью живости или темпераментом. Приходится наблюдать детей ленивых и малоподвижных с первых дней жизни, также очень многочисленна и группа сверхподвижных детей с повышенной нервной возбудимостью (гипермоторные, гиперкинетичные дети). Крайние формы могут быть обусловлены различными заболеваниями. Многие острые и хронические болезни детей отражаются на двигательной активности, причем часто двухфазно — вначале увеличивают беспокойство и подвижность, позднее их уменьшают.

МОТОРИКА И РЕФЛЕКСЫ ВНУТРИУТРОБНОГО ПЕРИОДА

Врач должен быть знаком с моторикой и рефлексам внутриутробного периода в силу того, что при рождении незрелых и недоношенных детей для них необходимо создание особых условий выхаживания и наблюдения.

Сокращения сердца плода являются, вероятно, первой двигательной реакцией нормального внутриутробного развития. Они возникают на 3-й неделе при общей длине плода около 4 мм. Реакции тактильной чувствительности с мышечными реакциями наблюдаются с 6–8 нед. Постепенно формируются зоны особо высокой тактильной чувствительности, которыми уже с 12 нед будут периоральная зона, особенно губы, затем кожа половых органов и внутренней поверхности бедер, ладони и стопы.

Спонтанные червеобразные движения плода отмечаются с 10–12-й недели, открывание рта за счет опускания нижней челюсти — с 14-й недели.

Примерно в эти же сроки начинают отмечаться элементы дыхательных движений. Самостоятельное регулярное дыхание возникает намного позже — с 25–27-й недели. Генерализованные двигательные реакции на сотрясение, резкое изменение положения тела беременной женщины могут быть отмечены с 11–13-й недели, глотательные движения с заглатыванием околоплодных вод — с 20–22-й недели. Уже с 18–20-й недели на фотографиях и кинокадрах констатируется сосание пальца, однако достаточно выраженные движения сосательного рефлекса формируются только к 25–27-й неделе. Примерно с этого срока плод или новорожденный незрелый ребенок может чихать, кашлять, икать и издавать негромкий крик. Также после 5–6-го месяца внутриутробного развития особенно хорошо поддерживается внутриутробная поза, и возникают комплексы движений обеспечения и стабилизации головного предлежания. Начиная с 14–17 нед беременная женщина начинает ощущать отдельные движения плода. После 28–30 нед плод реагирует движениями на резкие неожиданные звуки, но после нескольких повторений он привыкает и перестает реагировать.

ПОСТНАТАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ МОТОРИКИ И РЕФЛЕКСОВ

Моторная деятельность новорожденного ребенка складывается из следующих основных компонентов: поддержание мышечного тонуса, хаотические спонтанные движения и безусловные рефлексы, или автоматизмы.

Повышенный тонус сгибателей конечностей у новорожденного связывают с действием сил гравитации (раздражение проприорецепторов) и массивной импульсацией с чувствительной кожи (температура и влажность воздуха, механическое давление). У здорового новорожденного ребенка руки согнуты в локтях, а бедра и колени подтянуты к животу. Попытка разогнуть конечности встречает некоторое сопротивление.

Хаотические спонтанные движения, которые еще называют хоренческими, атетозоподобными, импульсивными движениями, характеризуются сравнительно медленным ритмом, асимметрией, но двусторонностью, связью с крупными суставами. Часто при этом наблюдается и запрокидывание головки, и разгибание туловища. Эти движения не носят рефлекторного характера и, по мнению большинства физиологов, отражают периодику функционального состояния подкорковых центров, их «перезарядку». Изучение структуры спонтанных движений позволило найти в них элементы, напоминающие определенные локомоторные акты, типа переступания, лазания, ползания, плавания. Некоторые считают возможным развитие и закрепление этих примитивных движений в качестве базы для раннего обучения движениям, в частности плаванию. Не возникает сомнения в том, что спонтанные движения новорожденного являются нормальным и необходимым для него феноменом, отражающим состояние здоровья. И. А. Аршавский отмечает положительное влияние спонтанных движений на дыхание, кровообращение и теплопродукцию. Не исключается, что спонтанные движения явля-

ются тем первичным двигательным арсеналом, из которого впоследствии будут отбираться целенаправленные произвольные движения.

Рефлексы новорожденного ребенка можно разделить на 3 категории: стойкие пожизненные автоматизмы, транзиторные рудиментарные рефлексы, отражающие специфические условия уровня развития двигательного анализатора и впоследствии исчезающие, и рефлексы, или автоматизмы, только появляющиеся и поэтому не всегда выявляемые сразу после рождения.

К первой группе рефлексов относят такие, как роговичный, конъюнктивальный, глоточный, глотательный, сухожильные рефлексы конечностей, орбитально-пальпебральный, или надбровный, рефлекс.

Ко второй группе относят следующие рефлексы:

- *спинальные сегментарные автоматизмы* — хватательный рефлекс, рефлекс Моро, опоры, автоматической походки, ползания, рефлексы Галанта, Переса;
- *оральные сегментарные автоматизмы* — сосательный, поисковый, хоботковый и ладонно-ротовой рефлексы;
- *миелэнцефальные позатонические рефлексы* — лабиринтный тонический рефлекс, асимметричный шейный тонический рефлекс, симметричный шейный тонический рефлекс.

К третьей группе можно отнести мезэнцефальные установочные автоматизмы — установочные лабиринтные рефлексы, простые шейные и туловищные установочные рефлексы, цепные шейные и туловищные установочные рефлексы.

В течение всего года происходит затухание активности рефлексов второй группы. Они имеются у ребенка не более 3–5 мес. Одновременно уже со 2-го месяца жизни начинается формирование рефлексов третьей группы. Изменение картины рефлекторной деятельности связано с постепенным созреванием стриарной и корковой регуляции моторики. Развитие ее начинается с изменения движений в краниальных мышечных группах и затем распространяется на нижележащие отделы тела. Поэтому и исчезновение физиологического гипертонуса, и возникновение первых произвольных движений сначала происходит в верхних конечностях. В целом динамика процессов возникновения основных произвольных движений первого года жизни с возможными вариациями сроков представлена в табл. 6.1.

Итогом развития моторики на первом году жизни является возникновение пальцевого захвата предметов, манипулирование с предметами и перемещение в пространстве (ползание, скольжение на ягодицах и ходьба). После первого года происходит совершенствование всех видов движений. Окончательное развитие ходьбы на полностью выпрямленных ножках с манипулированием ручками относится только к 3–5 годам. Еще дольше совершенствуется техника бега, прыжков, различных спортивных игр. Развитие совершенных форм движения требует настойчивого повторения, тренировки, которые в раннем детстве и дошкольном возрасте происходят в связи с естественной неутомимой подвижностью детей. Эта подвижность необхо-

дима также для физического, неврологического и функционального в целом созревания ребенка, как и правильное питание, и естественный газообмен.

Таблица 6.1

Средние сроки и возможные границы развития моторных актов у детей 1 года жизни

Движение или умелость	Средний срок	Временные границы
Улыбка	5 нед	3–8 нед
Гуление	7 »	4–11 »
Держание головки	3 мес	2–4 мес
Направленные движения ручек	4 »	2,5–5,5 »
Перевоорачивание	5 »	3,5–6,5 »
Сидение	6 »	4,8–8,0 »
Ползание	7 »	5–9 »
Произвольное хватание	8 »	5,75–10,25 »
Вставание	9 »	6–11 »
Шаги с поддержкой	9,5 »	6,5–12,5 »
Стояние самостоятельное	10,5 »	8–13 »
Ходьба самостоятельная	11,75 »	9–14 »

Развитие хватания

В первые недели жизни ребенок больше приспособлен к хватанию ртом. При дотрагивании любым предметом до кожи в области лица он будет поворачивать голову и вытягивать губы до тех пор, пока не захватит предмет губами и не начнет его сосать. Оральное осознание и познание предметов является существенным моментом всей моторной деятельности ребенка первых месяцев жизни. Однако в силу наличия развитого хватательного рефлекса новорожденный может крепко удерживать в руке вложенный в нее предмет или игрушку. Этот рефлекс не имеет отношения к последующему формированию хватания.

Первые дифференцированные движения ручками возникают на 2-м — начале 3-го месяца жизни. Это приближение рук к глазам и носу, потирание их, а несколько позднее — поднимание ручек над лицом и разглядывание их.

С 3–3½ мес начинается ощупывание своих рук, перебирание пальчиками одеяла и края пеленки.

Стимулом для реакции хватания является возникновение интереса к игрушке, стремление обладать ею. В 3 мес при виде игрушки возникает просто радость и общее двигательное возбуждение, иногда двигательный порыв всем телом. С 12–13 нед ребенок начинает протягивать ручки к игрушке и иногда, дотягиваясь до нее, сразу же сжимает кисть в кулак и уже кулачком толкает игрушку, не захватывая ее. При вкладывании игрушки в руку он будет долго удерживать ее, тянуть в рот и затем бросать.

Только с 5-го месяца жизни протягивание руки и хватание предмета начинает напоминать аналогичные движения взрослого человека с рядом осо-

бенностей, свидетельствующих о незрелости моторного акта. Прежде всего, это обилие сопутствующих нерациональных движений. Хватательные движения этого периода сопровождаются параллельными движениями второй руки, в силу чего можно говорить о двуручном хватании. Наконец, во время хватания движения возникают и в ногах, и в туловище, нередко происходит и открывание рта. Хватающая рука совершает много лишних, лишних движений, схватывание осуществляется исключительно ладонью, т. е. пальцы сгибаются так, чтобы прижать игрушку к ладони. В последующем идет совершенствование взаимодействия двигательного и зрительного анализаторов, что к 7–8 мес приводит к большей прицельности движения хватающей руки.

С 9–10 мес возникает ножницеобразное хватание посредством смыкания большого и II–III пальцев по всей длине.

С 12–13 мес хватание идет как клещеобразное с использованием дистальных фаланг I и II пальцев. В течение всего периода детства постепенно угасают различные содружественные нерациональные движения. Наиболее стойкими являются содружественные движения второй руки. Только длительная тренировка способствует их исчезновению. У большинства людей полное подавление движений второй рукой констатируется только к 20 годам. Явная и стойкая праворукость хватания и взятия складывается только после 4 лет.

Перемещение в пространстве

А. Пейпер выделяет четыре последовательно возникающие формы передвижения: ползание на животе, ползание на четвереньках, скольжение на ягодицах и вертикальная ходьба. Другие авторы насчитывают большее количество форм. Это связано с большой индивидуальностью развития форм передвижения в связи с особенностями конституции ребенка (возбудимость, подвижность), индивидуального моторного опыта, коллективного моторного опыта сверстников, находящихся в одном манеже или в той же комнате, условий стимуляции двигательного воспитания. Однако различия касаются главным образом промежуточных стадий — ползания на четвереньках и скольжения на ягодицах. Начальные и конечные фазы у всех детей достаточно близки.

Началом этой цепи моторного развития является переворачивание, причем со спины на живот. Новорожденный ребенок с помощью силы тяжести и спонтанной двигательной активности может перевернуться со спины на бок. Дальнейшее развитие переворачивания связано со становлением менингеальных установочных рефлексов. Спустя несколько недель после рождения начинается спинальная разгибательная фаза: грудной ребенок поворачивает голову в сторону и назад. Плечо той стороны, куда поворачивается затылок, приподнимается. Постепенно в поворот вовлекается весь позвоночник. При дальнейшем развитии рука и нога теменной стороны поднимаются и передвигаются к челюстной стороне. Вначале поворачиваются плечи,

а затем таз, и ребенок оказывается на боку. Такой двигательный автоматизм складывается постепенно с 3 1/2–4 мес жизни, обычно сразу после исчезновения флексорного гипертонуса нижних конечностей. Наивысшего развития этот автоматизм достигает к 6–7 мес. После этого происходит развитие произвольного переворачивания.

Положение на животе с приподнятым плечевым поясом и головой, взглядом, устремленным вперед, — это оптимальная исходная поза для развития ползания. Если к этому присоединяется еще и живой интерес к игрушке, расположенной совсем близко, то обязательно возникает и попытка продвинуться вперед. Возможно, что при этом имеется желание схватить предмет не только рукой, но и ртом. При неудаче захвата игрушки протягиванием рук вперед постепенно возникает подтягивание туловища за руками и повторное выбрасывание рук вперед. Отсутствие чередования выбрасывания рук, беспорядочные вначале движения ножками часто resultируются либо переворачиванием на бок, либо даже в отползании назад.

Достаточно зрелое ползание с перекрестным движением рук и ног устанавливается к 7–8 мес жизни. Сравнительно быстро после этого возникает приподнимание живота, и тогда ребенок уже предпочитает передвигаться в пространстве исключительно на четвереньках. Скольжение на ягодицах с поджатой под себя ножкой формируется в тех случаях, когда имеется особо гладкая, скользкая поверхность манежа, и свойственно не всем детям.

Началом ходьбы является стояние ребенка в кроватке или манеже с переступанием ножками вдоль спинки кровати или барьера, это наблюдается около 8–9 мес. Позднее ребенок переступает при поддержке его за две руки, за одну руку и, наконец, около года делает первые самостоятельные шаги. Описаны значительные вариации сроков возникновения ходьбы. Отдельные дети могут уже и бегать в 10–11 мес, другие начинают ходить около 1 1/2 лет. Становление зрелой походки осуществляется еще несколько лет. Годовалый ребенок идет широко расставив ножки, стопы направлены в стороны, ножки согнуты и в тазобедренных и в коленных суставах, позвоночник в верхней части согнут впереди, в остальных отделах выгнут назад. Ручки сначала вытянуты вперед для сокращения расстояния, потом балансируют для сохранения равновесия или согнуты и прижаты к груди для страховки при падении. Через 1 1/2 года ножки выпрямляются и ребенок ходит почти не сгибая их. Совершенствование основных характеристик и структуры ходьбы происходит до 10 лет. К 4 годам формируется структура каждого отдельного шага притом, что система шагов еще остается неритмичной и нестабильной. Процесс ходьбы не автоматизирован. С 4 до 7 лет совершенствуется серия шагов, но зависимость между темпом ходьбы и длиной шага может отсутствовать до 7 лет. Только к 8–10 годам показатели структуры шага и ходьбы приближаются к взрослым.

РАЗВИТИЕ ЭМОЦИОНАЛЬНЫХ РЕАКЦИЙ И ФОРМ ОБЩЕНИЯ

Эмоции новорожденного ребенка исключительно отрицательны по своему характеру, довольно однообразны (крик) и всегда рациональны, так как служат надежным сигналом любого неблагополучия как во внутренней, так и во внешней для ребенка среде. Мать, прекрасно ориентируясь в сложившейся ситуации, в подавляющем большинстве случаев оказывается способной вернуть ребенку необходимый комфорт или благополучие — накормить, перевернуть и т. д.

Однако уже в первые дни жизни приближение взрослого человека начинает вызывать повышение двигательной активности ребенка и усиление сосательных движений — реакция предвосхищения кормления. На 2–3-й неделе жизни в процессе кормления уже через 3–4 мин, когда наступает небольшая пауза для отдыха, ребенок внимательно рассматривает лицо матери и ее руки, пытается ощупывать грудь или бутылочку. С 4–6 нед жизни такой интерес к матери возникает уже вне пищевой ситуации во время активного бодрствования. Уже примерно с 6 нед формируется начало улыбки, с 8 нед — улыбка на приближающееся лицо взрослого, обычно матери, становится вполне очевидной, с 9 до 12 нед к улыбке присоединяется смех и возникает общее двигательное оживление со вскидыванием ручек, перебиранием ножками, радостным повизгиванием. В период с 12 до 16 нед начинается гуление во время бодрствования. Гулению свойственно самоприслушивание и самоподражание, но, тем не менее, значительное интонационное и звуковое разнообразие. Никакого сигнального значения гуление не имеет, однако свидетельствует о хорошем самочувствии и положительном эмоциональном настрое ребенка.

Приближение незнакомого человека к ребенку 4–5 мес вызывает сначала прекращение движений и гуления, широкое открытие глаз, частое открывание рта. Это ориентировочная реакция, за которой чаще всего следует радостное оживление, но может наступать и противоположная реакция — страха и негативизма. Чем старше будет ребенок, тем закономернее ориентировочная реакция переходит в страх и негативизм. Одновременно по отношению к людям, с которыми контакт сложился, возникает дополнительный эмоциональный компонент — часто бурная негативная реакция на уход взрослого или другое прекращение общения.

Около 5 мес жизни возникает хорошее различение матери среди других взрослых с явными отличиями в эмоциональных реакциях на ее появление и исчезновение из поля зрения ребенка. После 6–7 мес формирование активной познавательной деятельности ребенка требует непрерывного манипулирования с предметами и игрушками, поэтому и первая негативная реакция на незнакомого человека сравнительно легко подавляется естественным любопытством по отношению к новой игрушке. В это время существенно обогащается лепет и возникает сенсорная речь, т. е. понимание значения отдельных слов, произносимых взрослыми. Это понимание ясно выражается по-

воротом головки, вытягиванием рук в направлении называемого предмета или лица.

После 9 мес эмоциональная жизнь ребенка существенно обогащается, усиливаются и проявления эмоций. Контакт с незнакомым человеком устанавливается значительно труднее, реакции на разных людей очень дифференцированы. Возникают робость и стеснительность. Во всех случаях налаживание контакта удается, благодаря присущему ребенку любопытству, интересу к новым предметам и новым манипуляциям. Сенсорная речь после 9 мес обогащается настолько, что может использоваться для организации действий ребенка; он может понимать и запрет, и другие простые инструкции. Формируется и моторная речь. Сначала это произнесение специальных детских или лепетных слов типа би-би, а-а и т. д., потом к окончанию первого года может быть освоен словарный запас из нескольких полезных слов. Развитие моторной речи по срокам очень варьирует, что никак не отражает особенностей детского интеллекта. Девочки обычно овладевают моторной речью раньше, чем мальчики.

Очень краткая последовательность основных, или этапных, сдвигов моторного и нервно-психического развития приведена ниже.

Показатели нервно-психического развития детей в возрасте от 1 года до 3 лет

Нервно-психическое развитие от 1 года до 1 года 6 мес

1. Быстрое расширение запаса слов, понимает названия многих часто называемых лиц, предметов, действий.
2. В понимаемой речи обобщает предметы по существенным признакам.
3. Запас произносимых слов 30–40, из них много облегченных.
4. Легко подражает часто слышимым облегченным словам.
5. Слова, сопровождаемые жестом и мимикой, выполняют функцию предложений, имеющих различное значение.
6. Сопровождает свои действия лепетом.
7. Словом пользуется в момент сильной заинтересованности и в момент контакта с взрослым.
8. Понимает изображения отдельных действий (и предметов), называя их.
9. Воспроизводит в своей самостоятельной деятельности действия с предметами, ранее разученные с взрослыми.
10. Легко подражает новым действиям.
11. Переносит знакомые действия на новые игрушки.
12. Отображает в игре отдельные, наиболее часто наблюдаемые действия окружающих.
13. Действия с предметами носят целенаправленный характер.
14. Различает по слову предметы, резко контрастные по величине (большой — маленький).
15. Подбирает и раскладывает по образцу две контрастные формы (куб, шар).
16. Влезает на стремянку высотой 1 м и спезает с нее приставным шагом.
17. Ходит по лежащей на полу доске шириной 25–30 см.
18. Проходит по наклонной доске шириной 25 см, лежащей с концом, поднятым на 10–15 см от пола. Длина доски — 2 м.
19. Перешагивает через палку, лежащую на полу.

20. Перешагивает через палку, приподнятую на высоту 5–10 см от пола.
21. Бросает одной рукой попеременно малые мячи в горизонтальную цель на расстоянии 20–40 см.
22. Самостоятельно ест из ложки густую пищу.
23. Ест самостоятельно любую пищу.
24. Обращает внимание на грязное лицо, руки, нос.
25. Знает место хранения игрушек и своей одежды.

Наречно-психическое развитие детей от 1 года 6 мес до 2 лет

1. Понимает смысл предложений о событиях и явлениях, часто повторяющихся в личном опыте.
2. Понимает рассказ без показа о событиях, бывших в личном опыте.
3. Словарь употребляемых слов быстро растет (до 300 к 2 годам).
4. Легко повторяет слова и простые фразы.
5. В активной речи легко обобщает предметы по существенным признакам.
6. Облегченные слова заменяет правильными.
7. Начинает говорить по разным поводам.
8. Употребляет предложения из 3–4 слов; появляются грамматические изменения.
9. Речь становится средством общения с взрослыми.
10. Начинает употреблять прилагательные и местоимения.
11. Понимает несложный сюжет по картинке. Отвечает на вопросы.
12. Отвечает на вопрос «Что это?».
13. Влезает на табурет (или скамейку) высотой 20 см от пола.
14. В игре воспроизводит ряд последовательных действий, ранее часто им воспринимавшихся.
15. При пользовании дидактическими пособиями доводит начатое действие до конца (добивается конечного результата).
16. Подбирает по образцу однородные предметы, сходные по форме (шарик, яичко).
17. Подбирает по образцу предметы четырех основных цветов из двух однородных предметов разных цветов.
18. Нанизывает кольца на пирамидку, подбирая по величине (6–7 колец).
19. Переносит в самостоятельную деятельность действия, освоенные на занятиях.
20. Воспроизводит элементарные постройки, используя умение ставить кирпичики на узкую грань вертикально.
21. Перешагивает через палку, поднятую от пола на высоту 10–15 см.
22. Бросает одной рукой попеременно малые мячи в горизонтальную цель на расстоянии 60–70 см.
23. Влезает на стремянку высотой 1,5 м и спускается с нее приставным или чередующимся шагом.
24. Ест довольно аккуратно.
25. Пользуется носовым платком по мере надобности.
26. Частично раздевается и одевается.
27. Пытается складывать свою одежду.
28. Контролирует физиологические отправления.

Нервно-психическое развитие детей от 2 лет до 2 лет 6 мес

1. Расширяется понимание смыслового содержания речи. Понимает будущее и прошедшее.
2. Появляются вопросы «Где?», «Почему?», «Куда?».
3. Легко повторяет услышанные фразы.
4. Предложения становятся многословными, хотя грамматически еще не совсем правильными.
5. Речь становится основным средством общения с взрослыми и детьми.
6. Понимает рассказ без сопровождения иллюстрациями.
7. Словами заранее намечает свои действия и намерения.
8. Легко воспроизводит в игре ряд последовательных, связанных между собой, часто наблюдаемых действий (сюжетная игра).
9. В своих действиях правильно ориентируется на форму, величину и цвет предметов.
10. Начало конструктивной деятельности.
11. В игре объединяются по 2–3 ребенка.
12. Проходит вверх и вниз по наклонной доске шириной 20 см, длиной 1,5–2 м, один конец которой приподнят на 25–30 см от пола.
13. Влезает на табуретку (или скамейку) высотой 20 см от пола и спускается с нее.
14. Перешагивает через палку или веревку, поднятую на высоту 20–28 см от пола.
15. Влезает на стремянку высотой 1,5 м и спускается с нее приставным шагом.
16. Бросает одной рукой попеременно малые мячи в горизонтальную цель на расстоянии 80–90 см.
17. Полностью одевается, но еще не умеет застегивать пуговицы и завязывать шнурки.
18. Ест аккуратно.

Нервно-психическое развитие от 2 лет 6 мес до 3 лет

1. Легко запоминает стихи и песенки.
2. В словарь входят все части речи, кроме причастий и деепричастий.
3. Словарный запас равен 1200–1500 словам.
4. Говорит придаточными предложениями, хотя грамматически не всегда правильно.
5. Появляются вопросы «Зачем?», «Когда?».
6. Произносит правильно все звуки, кроме «Р», «Л» и шипящих.
7. Речь эмоционально выразительна.
8. В сюжетной игре легко отображает однократно наблюдаемые явления, устанавливает взаимосвязь и последовательность событий.
9. В игре придает предметам воображаемое значение в соответствии с замыслом и содержанием игры.
10. Появляются элементы ролевой игры.
11. Знает и называет 4 основных цвета.
12. Начало изобразительной деятельности.
13. Имеет понятие о количестве предметов — один, два, много, меньше, больше.
14. Проходит вверх и вниз по наклонной доске шириной 15 см и длиной 2 м, один конец которой приподнят на высоту 30–35 см от пола.
15. Влезает на табуретку (или скамейку) высотой 24 см и спускается с нее.
16. Перешагивает через палку или веревку, горизонтально расположенную над полом на высоте 30–35 см.

17. Проходит по доске шириной 15 см, горизонтально расположенной над полом на высоте 30–35 см.
18. Влезает на стремянку высотой 1,5 м и спускается с нее приставным шагом.
19. Бросает попеременно мячи в горизонтальную цель на расстоянии 100–125 см.
20. Может согласовать свои действия с другими детьми, например, ходить парами в общем круге, одновременно действовать рукой и ногой (топать и хлопать в ладоши).
21. Может менять темп, направление, характер движений в зависимости от словесного или музыкального сигнала, резко повернуть назад, перейти от одного движения к другому.
22. Может, хотя и с напряжением, сдерживать свои движения, дожидаться сигнала к действию.
23. Одевается самостоятельно, может застегнуть пуговицу, завязать шнурки с небольшой помощью взрослого.
24. Моет руки перед едой без напоминания.
25. Пользуется салфеткой по мере надобности без напоминания.
26. Благодарит после еды без напоминания.

Сон у детей

Сон ребенка является естественным компонентом его физиологической деятельности, обеспечивающим нормальный ритм процессов высшей нервной деятельности, процессов метаболизма, физического развития, роста и созревания. Являясь определенным итогом предшествующего периода бодрствования, сон, сменяющий это бодрствование, становится залогом или условием обеспечения нормальной жизнедеятельности ребенка в последующем бодрствовании. Отсюда вытекает, что неадекватно организованное бодрствование или заболевание ребенка могут приводить к нарушению полноценности и эффективности сна, а нарушения сна становятся причиной недостаточной активности ребенка во время бодрствования. И то и другое может быть причиной существенной задержки нервно-психического и физического развития детей, а при длительном сохранении приводит к возникновению заболеваний. Поэтому контроль организации сна ребенка, особенностей засыпания, ночного сна и пробуждения является важной составной частью общего педиатрического наблюдения. Нарушения сна могут быть основой для углубленного обследования детей.

У новорожденного ребенка сон носит так называемый полифазный характер, т. е. возникает множество раз в течение дня и ночи. Так, в течение дня новорожденный ребенок засыпает от 4 до 11 раз, и реальные отличия дня и ночи по длительности сна еще не установились. С годами происходит смена полифазного сна на монофазный с сохранением только скрытых элементов полифазности у старших детей и взрослых.

Отчетливое преобладание ночного сна возникает уже в конце первого месяца и после этого стабилизируется. В целом естественная потребность во сне с годами уменьшается (табл. 6.2).

Таблица 6.2

Потребность во сне у детей раннего возраста, ч (R. Ferber, 1985)

Возраст	Всего в сутки	Ночью	Днем
1 нед	16,5	8,5	8
1 мес	15,5	8,5	7
3 »	15	8,5	5,5
6 »	14,25	11	3,25
9 »	14	11,25	2,75
12 »	13,75	11,25	2,5
18 »	13,5	11,25	2,25
2 года	13,25	11	2,25
3 »	12	10,5	1,5
4 »	11,5	11,5	—
5 лет	11	11	—
6 »	10,75	10,75	—
7 »	10,5	10,5	—
8 »	10,25	10,25	—
9 »	10	10	—
10 »	9,75	9,75	—
11 »	9,5	9,5	—
12 »	9,25	9,25	—
13 »	9,25	9,25	—
14 »	9	9	—
15 »	8,75	8,75	—
16 »	8,5	8,5	—
17 »	8,25	8,25	—
18 »	8,25	8,25	—

При определенном уменьшении общей суточной длительности сна у детей это уменьшение происходит прежде всего за счет часов дневного сна. Уже в конце первого года жизни ребенок засыпает днем не чаще 1–2 раз. С 1 1/2–2 лет длительность дневного сна составляет около 2 1/2 ч, и еще около часа уходит на само засыпание. После 4 лет сохранить дневной сон удается уже не у всех детей. Здесь существенно сказываются индивидуальные различия потребности во сне. Вместе с тем желательно, чтобы дневной сон обеспечивался всем детям до 5–6-летнего возраста.

Спокойный сон нормальной длительности, краткие периоды переходов от бодрствования ко сну, и наоборот (не более 30 мин), являются свидетельством и сохранности здоровья ребенка, нормального режима жизни, и хорошего психологического климата в семье.

Электрофизиологически наступление сна характеризуется:

- исчезновением α -активности на ЭЭГ и ее замещением низковольтной активностью смешанной частоты;
- появлением медленных движений глазных яблок на электроокулограмме;
- снижением мышечного тонуса на электромиограмме;
- генерализованными или локальными непроизвольными мышечными сокращениями (электромиограмма) — гипнотическими миоклониями.

Выделяют две качественно различные фазы сна:

- 1) ортодоксальный сон, фаза медленного сна (ФМС);
- 2) парадоксальный сон, фаза быстрого сна (ФБС), или REM. Считается, что в регуляции циклических фаз сна принимают участие 3 группы нейронов.

Аминергическая система (серотонинергическая + норадренергическая), или клетки REM-off.

Холинергическая ретикулярная система, или клетки REM-on.

Лучше всего отдельные фазы и стадии различаются по их энцефалографической характеристике:

- I стадия — дремота с постепенным исчезновением α -ритма;
- II стадия — появление специфической для этой фазы энцефалографической активности — веретен сна, с замедлением пульса, урежением дыхания, расслаблением мускулатуры;
- III и IV стадии — стадии более глубокого сна, характеризующиеся появлением высокоамплитудной δ -активности, увеличением частоты сердечных сокращений.

Фаза быстрого сна характеризуется быстрой десинхронизированной ЭЭГ, свойственной напряженному бодрствованию, хотя ребенок при этом находится в состоянии глубокого сна. В этой стадии отмечаются быстрые движения глаз, низкий тонус скелетной мускулатуры и самая большая неустойчивость вегетативных функций — аритмия сердечной деятельности, вплоть до кратковременной асистолии, аритмия дыхания, падение артериального давления. В фазе быстрого сна отмечается и активная психическая деятельность — яркие переживаемые сновидения.

На всех возрастных этапах сон организован циклически, т. е. последовательные стадии медленного сна завершаются фазой быстрого сна. В течение ночи отмечается несколько полных циклов.

Изменение структуры и длительности глубокого сна можно констатировать по такой характеристике, как количество движений во сне. У ребенка первых лет жизни оно больше, чем у старших детей (80 против 60), однако обилие движений во сне не мешает спать младшему и нередко ведет к пробуждению старшего ребенка.

Фазе быстрого сна свойственны физиологические миоклонии — мелкие быстрые подергивания отдельных мышечных пучков и групп с незначительным движением в мелких суставах, типа подергивания пальчиков рук и мимических мышц. В стадиях медленного сна миоклонии существенно меньше.

Первый период ФБС отмечается через 70—100 мин от начала сна. Картина ЭЭГ при этой фазе напоминает наблюдаемую в I стадии ФМС, но нередко на ней появляются волны типа зубьев пилы.

Фазы медленного и быстрого сна чередуются на протяжении всего времени сна с интервалами 90—120 мин. В возрасте 2—3 года продолжительность одного цикла сна составляет около 60 мин и первый эпизод ФБС наблюдается через 1 ч после засыпания ребенка. К 4—5 годам длительность

цикла может доходить до 90 мин и в течение всего периода сна регистрируется около 7 циклов, что почти идентично сну взрослого человека.

Фаза медленного сна обретает значение в общей структуре сна после 36 нед гестации, но имеет очень незначительную длительность. У новорожденного ребенка при нормальной гестации идентифицируют ФБС, ФМС и недифференцированный сон. ФБС можно узнать по сосательным движениям, почти непрерывным движениям тела, тремору, гримасам и даже элементам гуления, нерегулярности дыхания, совпадающей с вспышками мышечной активности. ФМС отличает минимальная двигательная активность и более высокий мышечный тонус.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Особенности анамнеза

Среди причин, влияющих на формирование заболеваний нервной системы, значительное место занимают неблагоприятные воздействия на плод во время его внутриутробного развития и родов. В связи с этим особое значение приобретает выявление инфекционно-токсических заболеваний матери во время беременности, особенно в первые 3 мес, гипоксии плода, угрозы выкидыша. Выявляют такие особенности родового акта, как черепно-спинальная родовая травма, асфиксия новорожденного, гемолитическая болезнь. В более старшем возрасте к серьезным повреждениям нервной системы приводят перенесенные заболевания (менингит, энцефалит, полиомиелит). Независимо от возраста ребенка тщательно анализируют становление моторных функций в течение первых лет жизни, особенности поведения, устанавливают, имелись ли травмы головы, судорожные явления. Подробно выясняют наследственность — психические и нервные заболевания, наследственные нарушения обмена веществ (фенилкетонурия, гистидинемия, гомоцистинурия, галактоземия, лейкодиistroфия и т. д.).

Контроль развития детей первых месяцев жизни и раннего возраста должен быть максимально внимательным и пристрастным. Особенная пристрастность необходима для контроля (мониторинга) физического развития, питания, моторики и нервно-психического развития. Детальное и углубленное обследование, особенно нервно-психического развития, требует очень высокой квалификации специалиста (детского психоневролога или психолога соответствующей специализации). Современные сложные программы обследования нередко ориентированы даже на специальную подготовку этих специалистов в авторских школах, предложивших эти программы и дающих разрешения на их практическое применение. Некоторым выходом из положения является использование анкетного скрининга возраста или нарушений развития. Ниже приводятся 3 анкеты и возрастная оценочная шкала, частично скомпилированные из работ разных авторов и прошедшие проверку через программу автоматизированной скринирующей диагностики (АКДО-РВ), разработанную в Санкт-Петербурге.

Анкета № 1 ориентирована на грубую и самую ориентировочную оценку несоответствия в развитии, анкета № 2 позволяет оценить приближенный возраст развития и его диссоциации. Анкета № 3 может нацеливать педиатра либо на различные характерологические особенности ребенка, либо на необходимость исключения начальных проявлений неврологического или психоневрологического заболевания.

При оценке следует учитывать, что ребенок может соответствовать своему возрастному интервалу при выполнении в его начале хотя бы одного из нескольких перечисленных навыков или умений (10–20% при большом числе перечислений). В средние сроки — достаточно 25–40%, в конце возрастного периода — 50–75%. Перечень предыдущего возрастного периода должен быть выполнен на 75–100%.

Второй способ определения адекватности развития состоит в том, что мать или родители вместе отмечают сначала и подряд крестиками все, что ребенок делал и делает в настоящее время. При оценке врач обращает внимание на последние номера или на номера (2–3), за которыми начинаются прочерки (пропуски) в числе 2 и более. По последним номерам отмечается возрастной диапазон развития. Наличие пропусков во многих номерах, рассеянных по перечню, говорит о диссоциации в развитии и требует консультации специалиста невролога или психоневролога.

Шкала массы тела (табл. 6.3) приводится для различных особых ситуаций развития, в частности для маловесных при рождении детей, детей, перенесших или переносящих тяжелые заболевания. При этом нередко наблюдается соответствие уровня развития имеющейся у ребенка массе тела, а не возрасту. Наличие такого соответствия является благоприятным знаком для перспектив последующего развития, обратная ситуация (по типу развитие отстает от массы тела) свидетельствует о риске прогрессирующего отставания в развитии. Могут быть и различные более сложные ситуации.

Таблица 6.3

Границы условных возрастных периодов у детей раннего возраста для анкетного скрининга нарушений развития (анкета № 2 из 158 пунктов)

№ умений, освоенных навыков	№ возрастного периода	Границы диапазона возраста, мес	Границы по достигнутой массе тела, г
1–5	1	До 1	2700–4100
6–8	2	1–2	4101–5600
9–18	3	3–5	5601–7400
19–57	4	6–8	7401–9000
58–95	5	9–11	9001–10100
96–108	6	12–14	10101–10900
109–116	7	15–17	10901–11500
117–124	8	18–20	11501–12100
125–131	9	21–23	12101–12700
132–137	10	24–29	12701–13700
138–146	11	30–35	13701–14900
147–158	12	36–42	14901–15700

Анкета № 1

Что Ваш ребенок не умеет делать...

Возраст внимания или первой тревоги, мес

1. Не следит глазами за отклонениями луча фонарика вправо и влево
2. Не прислушивается к колокольчику, не следит за погремушкой
3. Не удерживает головку в вертикальном положении, хотя бы 30 с
4. Не улыбается в ответ на разговор и улыбку
5. Не тянет руки к игрушке
6. Не поворачивается со спины на живот
7. Не просится на руки к матери
8. Не стучит кубиком или игрушкой по столу
9. Не стоит кратковременно при поддержке за руки
10. Не ползает вперед
11. Не сбрасывает игрушки со стола
12. Не стоит и не передвигается, держась за опору
13. Не реагирует на свое имя
14. Не делает шаги, держась за руки взрослого
15. Не подает взрослому игрушки
16. Не стоит сам, хотя бы 10 с
17. Не пользуется словами «мама», «папа»
18. Не ходит свободно
19. Не повторяет слова за взрослым
20. Не играет игрушками, мячиком, не строит башню из трех кубиков
21. Не знает 6 слов, не знает частей тела
22. Не может открыть кран, не моет сам руки
23. Не просит есть словами
24. Не может сам спуститься по лестнице
25. Не выкладывает кубики в одну линию
26. Не ест сам суп ложкой аккуратно
27. Не говорит о себе «я», не просится на горшок
28. Не может стоять на одной ноге без поддержки
29. Не знает своего имени и фамилии

Анкета № 2

Что умеет Ваш ребенок?

(из СПб института раннего вмешательства)

1. Перестает кричать при взятии на руки или приближении лица взрослого человека
2. Замирает при звуках голоса
3. Умеет рассматривать лицо и фиксировать взгляд глаза в глаза взрослого
4. Делает роющие движения у груди
5. Удерживает головку при поддержке вертикально
6. Отвечает улыбкой на улыбку взрослого
7. Недолго гулит или гукает
8. Приподнимает головку и плечики в положении лежа на животе
9. Ощупывает свои руки, одежду, игрушки
10. Может взять и зажать ладонью игрушку, показанную с расстояния 8–15 см
11. Может взять игрушку и помахать ею

12. Поворачивается со спины на бок и на живот
13. При кормлении поддерживает ручкой грудь матери или рожек (помогает)
14. Тащит ногу в рот и сосет большой палец стопы
15. Прослеживает медленно движущийся объект глазами и поворотом головы
16. Ищет глазами источник звука, поворачивая голову и шею
17. Различает приятные и неприятные запахи
18. Оглядывается в новом помещении (окружении)
19. Плачет при прерывании игры
20. Понимает интонации голоса
21. Отличает близких людей от чужих по внешнему виду
22. Может произносить много согласных звуков (например: в, с, ш, м, н, ф, з)
23. Поворачивает голову в сторону взрослого, произносящего его имя
24. Улыбается своему отражению в зеркале
25. Подражает последовательности из нескольких звуков
26. Произносит слоги: ма-па-ба-да
27. Произносит несколько звуков на одном дыхании
28. Понимает запрет, выраженный интонацией голоса или словом «нельзя»
29. Протестует, будучи оставлен в одиночестве
30. Радуется изображению в зеркале и гладит его
31. Любит играть в «тю-тю» или «поймай меня»
32. Выполняет «дай ручку», «ладушки»
33. На вопрос «где» ищет и находит названный предмет взглядом
34. Устойчиво сидит (не падает) от нескольких минут до получаса
35. Ползает на животе, отталкиваясь ногами и подтягиваясь руками
36. При ползании умеет встать на четвереньки
37. Стучит игрушкой по столу
38. Держит в каждой руке по игрушке и стучит ими друг о друга
39. Отбрасывает то, что не нравится
40. Перекладывает игрушку из одной руки в другую
41. Поворачивается с живота на спину
42. Вытягивает ленту и манипулирует ею
43. Все тащит в рот
44. Любит сосать пальцы руки
45. Встает на ноги, ухватившись за мебель
46. Использует клешневой захват игрушек (большой палец против всех других)
47. Может ползти, зажав в руке игрушку
48. В положении стоя ставит одну ногу впереди другой
49. Знает (показывает) части лица
50. Рассматривает мелкие детали и части в игрушке или на рисунке
51. Имеет отчетливые вкусовые привязанности
52. Предпочитает игрушки звучащие и шумящие
53. Перестает кричать при звуках музыки
54. Тщательно со всех сторон рассматривает игрушки и предметы, пытается их разобрать или изменить их форму и облик
55. Перекладывает предмет из одной руки в другую
56. Держит чашку и пытается пить из чашки
57. Сам держит и ест печенье или сухарик
58. По просьбе «дай» находит и дает знакомые предметы

59. Лепечет с подражанием или передразниванием взрослого в произнесении слогов
60. Машет ручками «бай-бай»
61. Выполняет простые указания при игре или кормлении и одевании
62. Пытается противостоять нежелательным для него указаниям или запретам
63. Реагирует на свое имя адекватно и постоянно
64. Заражается настроением других детей, находящихся рядом — плачет и смеется вместе с ними
65. Дает представления — повторяет действия или звуки, которые вызвали смех или аплодисменты
66. Демонстрирует подражательное поведение — кормит, причесывает куклу, нагружает машину
67. Ярко выражает мимикой все настроения — грусть, обиду, гнев, радость
68. Сбрасывает игрушки и предметы для того, чтобы окружающие взрослые их поднимали
69. Строит башню из двух кубиков
70. Манипулирует двумя игрушками сразу — по одной в разных руках
71. Влезает в кресло и слезает с него сам
72. Маленький предмет берет двумя пальцами
73. Большой предмет берет двумя руками
74. Ползает уверенно и во все стороны
75. Заползает на ступеньки лестницы
76. Выявляется право- или леворукость
77. Садится из положения стоя
78. Нагибается из положения стоя, чтобы поднять что-либо
79. Сидит на корточках
80. Может встать на цыпочки
81. Встает и ходит при поддержке за руки
82. Реагирует на ритмичную музыку движениями тела типа качания или приседания и подпрыгивания
83. Находит игрушку, спрятанную у него на глазах
84. Знает (показывает) части тела
85. Вспоминает игры предыдущего дня
86. Имеет предпочтения к каким-то играм или игрушкам
87. Берет чашку за ручку, чтобы пить из нее
88. Может подносить ложку ко рту
89. Снимает носки
90. Помогает одевать себя
91. Без помощи пьет из чашки или стакана
92. Открывает ящики столов и шкафов
93. Развязывает шнурки на обуви или одежде
94. Листает страницы книги (не всегда по одной)
95. Открывает крышки коробок или кастрюль
96. Говорит «мама» и еще одно-два слова
97. Чувствует и выражает свою вину
98. Старается заслужить одобрение взрослого
99. Имеет любимую игрушку, о которой заботится
100. С интересом рассматривает картинки
101. Произносит 5–10 упрощенных слов

102. Ухаживает за куклой или любимым медвежонком
103. Самостоятельно ходит
104. Заползает на ступеньки лестницы и сползает с них
105. Поднимается из положения на корточках
106. Набирает сразу несколько игрушек, держит их во рту, подмышкой и в руках
107. Ищет потерянный предмет, помня его постоянное местоположение
108. Ест с ложки густую пищу сам
109. Полностью называет предмет в момент заинтересованности
110. Узнает предметы, игрушки и животных на рисунках книг и журналов
111. Имеет в словарном запасе несколько десятков упрощенных слов
112. Узнает знакомого взрослого по фотографии
113. Катит мяч к взрослому, приглашая к игре
114. Приседает
115. Перешагивает через препятствия
116. Различает большой и маленький предметы
117. На прогулке играет в одиночку
118. На прогулке наблюдает за игрой других детей
119. Разыскивает на картинках изображения животных, игрушек, предметов, цветов, называемых взрослым
120. Идет вверх по лестнице (2 шага на ступеньку)
121. Различает шарик, кубик и кирпичик
122. Возводит несложные постройки из кубиков или конструктора (скамейка, ворота, дом)
123. Жует пищу
124. Ест с ложки жидкую пищу и не обливается
125. Во время игры поясняет свои действия словами и предложениями из двух слов
126. Играет в одиночку, но около других играющих детей
127. Подбирает по картинке основные геометрические фигуры типа круга, прямоугольника, треугольника
128. Подбирает по просьбе предметы четырех основных цветов
129. Разворачивает и ест конфету
130. Просится в туалет
131. Снимает пальто или платье сам
132. При общении использует предложения из 2–3 слов с включением прилагательных, местоимений и глаголов
133. Знает и употребляет слово «я»
134. Появляются вопросы «Где?», «Куда?», «Откуда?»
135. Пинает мяч ногой и при этом не падает
136. Понимает рассказ о событии, имевшем место в его жизни и опыте
137. Строит башню из нескольких кубиков
138. Копирует вертикальную линию
139. Спускается по лестнице (1 шаг на ступеньку)
140. Придумывает игры
141. Сам наливает себе воду, молоко или сок для питья
142. Ест вилкой
143. Вытирает руки полотенцем (после мытья)
144. Сам надевает пальто или платье (без застегивания пуговиц)
145. Может резать ножницами
146. Сам моет руки и вытирает руки

147. В речи использует множественное число
148. Прыгает на двух прижатых одна к другой ногах
149. Копирует круг
150. Катается на трехколесном велосипеде
151. Повторяет фразы и короткие стихи
152. Называет 4 основных цвета
153. Самостоятельно играет в ролевую игру — представляет маму, продавца, шофера, волка и т. д.
154. Может рассказать о событии, картинке, мультфильме
155. Может несколько секунд балансировать на одной ноге
156. Воспроизводит сложные сюжетные постройку из кубиков или конструктора (дом с забором и дорогой)
157. Одевается почти полностью без помощи взрослых (без части пуговиц и шнурков, без шарфа)
158. Пользуется салфеткой или носовым платком (по мере необходимости)

Анкета № 3

Особенности эмоций, поведения, темперамента детей раннего и дошкольного возраста, требующие констатации, наблюдения и обсуждения с педиатром

1. Даже будучи здоров, всегда малоактивен, неласков и почти и ничему не радуется
2. Активный, но очень быстро устает
3. Неуравновешенный, беспокойный, периоды взрывного поведения
4. Не переносит даже кратковременного одиночества, заходится в плач
5. Длительные беспричинные крики, плач
6. Эмоциональные бури с криком, плачем и бурными двигательными реакциями рук и ног
7. Почти постоянная сонливость
8. Негативное отношение и к взрослым, и к детям-сверстникам
9. Апатичность, безучастность
10. Погруженность в себя
11. Бедность движений и мимики
12. Кусание ногтей, сосание пальцев постоянно
13. Любит раскачиваться сидя или стоя
14. Вялость и плохое настроение постоянно
15. Не всегда выполняет простые указания
16. Не интересуется при привлечении внимания к предмету или картинке
17. Излишне чувствительный к звуку — пугается громкого звука или звука, возникающего неожиданно
18. Затрудняется ориентироваться в направлении звука
19. Любит шумные игры или другие способы воспроизведения громкого звука или шума
20. Способен на жестокое отношение к животным и на самоистязание (кусать собственные губы или пальцы)
21. Неуправляемое поведение и непослушание (делает назло)
22. Шумное поведение с привлечением к себе внимания взрослых и других детей
23. При обнимании и прижимании к себе ребенок кричит, изгибается, вырывается из рук даже очень близких ему взрослых людей

24. Не любит, чтобы до него дотрагивались и гладили по головке, даже родители и близкие люди
25. Не любит мыть лицо и волосы, не дает стричь волосы
26. Не любит одеваться и раздеваться
27. Бывает настолько невнимательным, что наталкивается при ходьбе на мебель, стены или на других людей
28. Может быть агрессивным в игре, способным ударить или укусить другого ребенка
29. Очень требовательный (капризен) к некоторым свойствам вещи — вкусу, запаху, консистенции
30. Не боится прикосновений, даже относительно грубых
31. Относительно мало реагирует на боль
32. При эмоциональном возбуждении может кусать и царапать себя
33. Любит висеть, ухватившись руками или ногами за мебель, перекладину или человека и при этом раскачиваться
34. Очень любит брать игрушки и нехрупкие предметы в рот, облизывает игрушки и предметы
35. Склонность к укачиванию в транспорте
36. В развитии движений — поздно научился подниматься по лестнице, поздно освободился от детской коляски
37. Не боится высоты, любит забираться на деревья и высокие площадки
38. Не имеет ограничений и страха перед любыми формами движения и поведения, в том числе и связанного с риском
39. Находится в постоянном движении
40. Часто ломает игрушки и бьет стекло; не может соразмерить силу, необходимую для адекватного по силе сжатия или удержания и бросания
41. Может бежать прямо на препятствия, на автомобильную трассу, к обрывам и постоянно попадает в критические ситуации
42. Часто падает (особенно важно после 18 мес)
43. Принимает вялую позу при стоянии или сидении. Часто кладет голову на руки
44. Предпочитает лежание сидению, а сидение стоянию
45. Быстро устает при физической нагрузке
46. Очень небрежный и неопрятный в оде
47. Легко устает в игре и занятиях, теряет надежду на успех и отчаивается
48. Плохо и с трудом играет со сверстниками
49. Склонен к вспышкам раздражения и гнева
50. Не гулит, не лепечет, не говорит после 6 мес
51. Имеет малый набор согласных в своей артикуляции
52. В словарном запасе не более 5–7 часто используемых слов к 18 мес
53. Повторяет в полной или сокращенной форме ранее слышанные слова, фразы или предложения (старше 18 мес)
54. Использует многократные повторы знакомых слов или предложений
55. Не может осмысленно связать двух слов к 2 годам или 3–4 слов к 3 годам
56. Частые эпизоды суетливости, нервозности, раздражительности
57. Невозможность переносить ожидание чего-либо без эмоционального срыва
58. Постоянная потребность в обществе (компании)
59. Неспособность проспать ночь без пробуждений
60. Трудности засыпания, необходимость специальных мер помощи для засыпания

61. Отвращается от лица собеседника, избегает взгляда глаза в глаза (особенно старше 9 мес)
62. Редко или почти никогда не выглядит удовлетворенным или счастливым
63. Редко бывает инициатором общения с родителями, они сами прилагают усилия к взаимодействию
64. Общение чаще носит односторонний характер
65. Редко играет с телефоном или в игры, включающие общение (например, «кормление» куклы). Признак особенно значим после 18 мес
66. Способен уйти куда угодно с любым незнакомым человеком
67. Не воспринимает запретов и ограничений
68. Способен поцарапать или укусить самого себя
69. Высокий уровень двигательной активности — постоянное передвижение и суета — невозможно усадить и привлечь к занятию
70. Краткосрочность интереса к любому занятию или игрушке
71. Импульсивное, взрывное стремление взять в руки новую игрушку или предмет, невзирая на повторные запреты
72. Реакция на указания и требования замедлена, нужно очень долго и настойчиво добиваться послушания. Как будто не слышит при нормальном слухе
73. Быстро возбуждается и утомляется при контакте или в присутствии большой группы людей или толпы
74. Любит карабкаться на шкафы и на мебель
75. Чаще бегает, чем ходит
76. Суетлив, извивается и корчится
77. Если что-то делает, то всегда с шумом
78. Всегда что-либо делает
79. Не умеет пользоваться такими простыми средствами общения, как взгляд в глаза, выражение лица, поза, жест
80. Не умеет формировать отношения со сверстниками
81. Отсутствует стремление поделиться с другими детьми радостью, интересом к игрушке или своими успехами (не приносит, не показывает, не указывает никому ничего)
82. Отстает в развитии речи
83. Стереотипное и навязчивое повторение слов
84. Не умеет войти в игру других детей или выступить инициатором игры
85. Полная поглощенность несколькими интересами и занятиями, представляющимися даже странными
86. Приверженность каким-то особым и нелогичным привычкам или действиям типа ритуальных
87. Повторяющиеся (навязчивые) движения, позы или манеры
88. Отставание в развитии сидения, ползания, ходьбы
89. Склонность все и всегда ронять из рук
90. Трудности в рисовании или копировании линий к 3 годам

ОБЪЕКТИВНОЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Непосредственное исследование нервной системы складывается из изучения рефлекторной деятельности, двигательной активности и сенсорной сферы, чувствительности, функции черепных нервов.

Неврологическому обследованию ребенка должен предшествовать общий осмотр и изучение его физического развития. Выявление диспропорций отдельных частей тела, изменений размеров и формы черепа, обнаружение врожденных аномалий развития могут свидетельствовать о перенесенном или текущем заболевании нервной системы.

Оценка безусловнорефлекторной деятельности новорожденных и детей раннего возраста

Исследование рефлексов проводят в теплой, хорошо освещенной комнате, на ровной полужесткой поверхности. Ребенок должен быть в состоянии бодрствования, сытым и сухим. Наносимые раздражения (кроме специальных видов исследования) не должны причинять боли. При несоблюдении этих условий рефлексы могут подавляться реакциями на дискомфорт. Безусловные рефлексы оценивают в положении на спине, на животе и в состоянии вертикального подвешивания.

Хоботковый рефлекс. При ударе пальцем по губам ребенка происходит сокращение круговой мышцы рта, вызывающее вытягивание губ хоботком.

Поисковый рефлекс. При поглаживании кожи в области угла рта (при этом не следует прикасаться к губам) происходит опускание нижней губы, отклонение языка и поворот головы в сторону раздражителя. Рефлекс особенно хорошо выражен перед кормлением.

Сосательный рефлекс. Если вложить в рот ребенку соску, то он начинает совершать активные сосательные движения.

Орбитально-пальпебральный рефлекс. При поколачивании пальцем по верхней дуге орбиты происходит смыкание века соответствующей стороны.

Ладонно-ротовой рефлекс Бабинки. Рефлекс вызывается надавливанием большими пальцами на ладони ребенка близ тенаров. Ответная реакция проявляется открыванием рта и сгибанием шеи.

Хватательный рефлекс состоит в схватывании и прочном удерживании пальцев врача, вложенных в ладони ребенка. Иногда при этом удается приподнять ребенка над опорой (рефлекс Робинсона). Такой же рефлекс можно вызвать с нижних конечностей, если надавить на подошву у основания II—III пальца, что приведет к подошвенному сгибанию пальцев.

Рефлекс Моро. Этот рефлекс вызывается различными приемами: ребенка, находящегося на руках у врача, резко опускают сантиметров на 20, а затем поднимают до исходного уровня. Можно быстрым движением разогнуть нижние конечности или произвести удар по поверхности, на которой лежит ребенок, на расстоянии 15–20 см, по обеим сторонам от головы. В ответ на эти действия ребенок сначала отводит руки в стороны и разгибает пальцы, а

затем возвращает руки в исходное положение. Движение рук носит характер схватывания.

Рефлекс Бабинского. Штриховое раздражение подошвы по наружному краю стопы в направлении от пятки к пальцам вызывает тыльное разгибание I пальца и подошвенное сгибание остальных пальцев, которые иногда своеобразно расходятся.

Рефлекс Кернига. У лежащего на спине ребенка сгибают одну ногу в тазобедренном и коленном суставах, а затем пытаются выпрямить ногу в коленном суставе. При положительном рефлексе это сделать не удается.

Рефлекс опоры. Врач берет ребенка подмышками со стороны спины, поддерживая указательными пальцами головку. Приподнятый в таком положении ребенок сгибает ноги в тазобедренных и коленных суставах. Опущенный на опору, он упирается на нее полной стопой, стоит на полусогнутых ногах, выпрямив туловище.

Рефлекс автоматической походки. В положении рефлекса опоры ребенка слегка наклоняют вперед, при этом он совершает шаговые движения по поверхности, не сопровождая их движениями рук. Иногда при этом ноги перекрещиваются на уровне нижней трети голени.

Рефлекс ползания Бауэра. Ребенка выкладывают на живот так, чтобы голова и туловище были расположены по средней линии. В таком положении ребенок на несколько мгновений поднимает голову и совершает ползающие движения (спонтанное ползание). Если подставить под подошвы ребенка ладонь, то эти движения оживятся, в ползание включаются руки, и он начинает активно отталкиваться ногами от препятствия.

Рефлекс Галанта. У ребенка, лежащего на боку, врач проводит I и II пальцами по паравертебральным линиям в направлении от шеи к ягодицам. Раздражение кожи вызывает выгибание туловища дугой, открытой кзади. Иногда при этом разгибается и отводится нога.

Рефлекс Переса. В положении ребенка на животе проводят пальцем по коже над остистыми отростками позвоночника в направлении от копчика к шее, что вызывает прогибание туловища, сгибание верхних и нижних конечностей, приподнимание головы, таза, иногда мочеиспускание, дефекацию и крик. Этот рефлекс вызывает боль, поэтому его нужно исследовать последним.

На мышечный тонус новорожденного влияет положение тела и головы. Это влияние опосредуется через тонические шейные и лабиринтные рефлексы.

Лабиринтный тонический рефлекс вызывается изменением положения головы в пространстве. У ребенка, лежащего на спине, повышен тонус в разгибателях шеи, спины, ног. Если же его перевернуть на живот, то отмечается увеличение тонуса сгибателей шеи, спины, конечностей.

Симметричный шейный тонический рефлекс. При пассивном сгибании шеи новорожденного, лежащего на спине, происходит повышение тонуса сгибателей в руках и разгибателей в ногах. При разгибании шеи наблюдаются обратные взаимоотношения. Об изменении тонуса можно судить по уве-

личению или уменьшению сопротивления при пассивном разгибании конечностей.

Асимметричный шейный тонический рефлекс. Для проверки этого рефлекса ребенку, лежащему на спине, поворачивают голову в сторону так, чтобы его подбородок касался плеча. При этом снижается тонус мышц конечностей, к которым обращено лицо (иногда наблюдается их кратковременное разгибание), и повышается тонус мышц противоположных конечностей.

Мезэнцефальные установочные рефлексы. Туловищная выпрямляющая реакция. При соприкосновении стоп ребенка с опорой наблюдается выпрямление головы.

Верхний рефлекс Ландау. Ребенок в положении на животе поднимает голову, верхнюю часть туловища и руки, опираясь на плоскость руками, удерживается в этой позе.

Нижний рефлекс Ландау. В положении на животе ребенок разгибает и поднимает ноги.

Цепные шейные и туловищные установочные рефлексы. Поворот головы в сторону вызывает поворот туловища в ту же сторону, но не одновременно, а раздельно: сначала поворачивается грудной отдел, а затем тазовый.

Цепной установочный рефлекс с туловища на туловище. Поворот плеч ребенка в сторону приводит к повороту туловища и нижних конечностей в ту же сторону. Поворот тазового отдела также вызывает поворот туловища.

Степень выраженности безусловных рефлексов новорожденного может варьировать, что определяется типом нервной деятельности ребенка и его физиологическим состоянием, поэтому если рефлекс не вызывается или вызывается с трудом, то его следует повторить несколько раз с некоторыми интервалами. Если рефлекс вызвать не удастся, несмотря на повторные попытки, это свидетельствует о его угнетении. В противном случае, при чрезмерной живости рефлекса, вызываемого даже очень слабым раздражением, говорят о его патологическом усилении (особенно это касается поискового, сосательного, хоботкового, ладонно-ротового и рефлекса Моро). Оценивая результаты исследований безусловных рефлексов новорожденных, учитывают наличие или отсутствие рефлекса, его симметричность, время появления, силу ответа и соответствие возрасту ребенка (рис. 6.1). Если рефлекс вызывается у ребенка в том возрасте, в котором он должен отсутствовать, т. е. за пределами своей возрастной группы, то он считается патологическим.

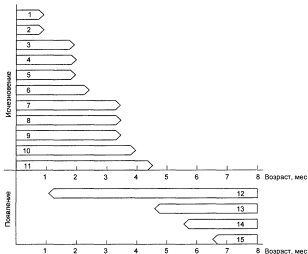


Рис. 6.1. Динамика основных рефлексов у детей раннего возраста (схема)

1 — рефлекс опоры; 2 — рефлекс автоматической ходьбы; 3 — лабиринтный рефлекс; 4 — асимметричный шейно-тонический рефлекс; 5 — симметричный шейно-тонический рефлекс; 6 — ладонно-ротовой рефлекс; 7 — орбитальный рефлекс (рефлекс Галента); 8 — рефлекс Переса; 9 — хватательный рефлекс; 10 — рефлекс ползания по Бауэру; 11 — рефлекс Мора; 12 — туловищная выпрямительная реакция; 13 — верхний рефлекс Ландау; 14 — нижний рефлекс Ландау; 15 — щипные шейные и туловищные рефлексы

СОСТОЯНИЕ ДВИГАТЕЛЬНОЙ СФЕРЫ

Определение тонуса мышц

Состояние тонуса мышц, наличие ретракций определяют при пассивных движениях конечностей в различных суставах. Поза больного ребенка, положение конечностей способствуют определению преобладания тонуса в той или иной группе мышц.

Ориентировочное представление можно получить при визуальной оценке позы и положения конечностей ребенка. У здорового новорожденного руки согнуты в локтях, колени и бедра притянуты к животу. Распластанный на столе ребенок с вытянутыми руками и ногами должен иметь существенно сниженный мышечный тонус (гипотонию).

Наличие повышенного тонуса (гипертонуса) в верхних конечностях можно предположить в том случае, если наблюдается:

- *сжатие пальчиков в кулак*;
- *плавниковое положение рук* — напряженно расставленные пальцы при слегка согнутой кисти;
- *когтистая лапа* — разгибание пальцев в плюснефаланговых или пястно-фаланговых суставах при их сгибании в межфаланговых;
- *атетозное положение рук* — пальцы выпрямлены, напряжены и находятся в разных плоскостях;
- *положение опистотонуса* — вытянутые и напряженные конечности, голова резко запрокинута.

Выявленное при наблюдении свисание ручки или ножки и их неучастие в общей двигательной реакции ребенка может указывать на изолированное или ограниченное снижение мышечного тонуса или вялый паралич. Тонус мышц определяют пальпаторно, при этом пальпируют поочередно различные мышечные группы, пассивно сгибая и разгибая конечности. Вялость и дряблость мышц свидетельствуют о гипотонии, а напряженность, плотность и иногда возникающая при этом реакция ребенка свидетельствуют о гипертонусе мышц.

Для суждения о мышечном тонусе возможно использование некоторых специальных приемов. Для новорожденного с гипертонусом сгибателей используют симптом возврата. Для его проверки ножки ребенка, лежащего на спине, осторожно разгибают и в выпрямленном состоянии прижимают к столу на 5 с. Затем врач убирает свои руки, при этом ноги ребенка сразу же возвращаются в исходное положение. При небольшом снижении тонуса полного возврата не происходит. После снятия физиологического гипертонуса используют следующий прием: обхватив грудь ребенка руками, врач осторожно переводит его в вертикальное положение вниз головой. При нормальном мышечном тонусе голова располагается в одной вертикальной плоскости с туловищем, но не свисает, руки слегка согнуты, а ноги вытянуты. О снижении тонуса говорят свисающие голова и ноги, а в самых тяжелых случаях гипотонии мышц — и руки. Повышение тонуса при этой пробе проявляется усилением сгибания рук, ног и запрокидыванием головы.

Мышечный тонус верхних конечностей у грудного ребенка проверяют пробой на тракцию: лежащего на спине ребенка берут за запястья и осторожно тянут на себя, стараясь привести его в положение сидя. Сначала ребенок разгибает руки, а затем, во вторую фазу, всем телом подтягивается, как бы помогая врачу. При повышенном тонусе отсутствует первая фаза — разгибание рук, при пониженном тонусе отсутствует подтягивание.

При оценке возможной причины изменения мышечного тонуса следует помнить о том, что недоношенные и незрелые дети могут иметь общую гипотонию мышц, вплоть до 1½–2 мес жизни, возникающий затем у них гипертонус сгибателей может сохраняться до 5–6 мес жизни.

У доношенного новорожденного ребенка изменение мышечного тонуса связано, как правило, с повреждением центральной нервной системы вследствие внутриутробных нарушений, родовой травмы, асфиксии или гипербилирубинемии.

В грудном и более старшем возрасте причинными факторами могут быть нейроинфекции — энцефалиты, менингиты, травмы черепа, острые и хронические нарушения питания, водно-солевого обмена, недостаток витамина D. В первые месяцы и годы жизни по стойкому снижению мышечного тонуса и связанному с этим нарушению моторики ребенка выявляются и врожденные заболевания мышц, нервно-мышечных синапсов и передних рогов спинного мозга (миопатии, миотонии, амиотрофии, миастении).

Оценка двигательной активности.

Активные и пассивные движения, мышечная сила

Спонтанная двигательная активность новорожденного оценивается дважды — в начале и в конце неврологического исследования. Иногда малоподвижный ребенок становится существенно активнее после проверки у него рефлексов. Здоровый новорожденный периодически сгибает и разгибает ноги, перекрещивает их, растопыренными пальцами совершает атетозоподобные некоординированные движения. Мышечная гипотония, поражение нервной системы обедняют спонтанные движения, вплоть до их отсутствия. Чрезмерно возбудимые дети совершают больше движений. Усилением спонтанных движений ребенок реагирует на голод, охлаждение, мокрые пеленки, боль.

Исследование пассивных движений состоит в сгибании и разгибании суставов ребенка. У новорожденных и детей первых 4 мес жизни отмечается некоторое ограничение движений в суставах, связанное с физиологической гипертонией мышц. За нормальные объемы движений в суставах детей этого возраста можно принять следующие показатели: разгибание руки в локтевом суставе возможно до 180° , сгибание в лучезапястных суставах — до 150° , разведение бедер — на 75° в каждую сторону, разгибание ноги в коленном суставе при согнутом под прямым углом бедре — на 150° , дорсальное сгибание стоп возможно на 120° , голова, повернутая в сторону, касается подбородком акромиона, при движении руки к противоположному плечу пальцы достигают акромиона.

Ограничение или невозможность пассивных движений могут быть связаны с повышением мышечного тонуса и с поражением суставов. Увеличение объема пассивных движений, разболтанность (релаксация) суставов свидетельствуют о понижении мышечного тонуса.

Активные движения изучают при наблюдении за бодрствующим ребенком или во время игры с ним. Заинтересовывая ребенка игрушкой, его заставляют сгибать, разгибать, поднимать и опускать руки, приседать, вставать на ноги, идти. Ребенок старшего возраста выполняет несложные гимнастические упражнения по команде врача. При наблюдении за ребенком можно выявить ограничение или отсутствие движений в отдельных мышечных группах и суставах, что отмечается при поражении нервной системы (парез, паралич), при анатомических изменениях мышц, костей, суставов, при болевых ощущениях.

Наблюдая за тем, как ребенок берет игрушку, как тянется к ней, как берет одной и другой рукой и удерживает игрушку, можно составить представление об объеме движений в верхних конечностях.

Дети первых месяцев жизни, лежа на спине, обычно держат ножки поднятыми вверх и согнутыми в коленных суставах. Если такая поза у ребенка отсутствует, то имеются основания предполагать наличие пареза или паралича конечностей или значительного снижения тонуса мышц.

При оценке состояния моторики ребенка первого года жизни следует рассматривать ее с учетом темпов моторного развития ребенка (рис. 6.2). Нужно учитывать способность ребенка в определенном возрасте удерживать головку, поворачиваться в постели, садиться, вставать на ноги, ходить, бегать.

Далее исследуют мышечную силу в различных мышечных группах с оценкой по пятибалльной системе:

- 1) полный паралич — 0 баллов;
- 2) активные движения отсутствуют, но пальпаторно определяется напряжение мышцы — 1 балл;
- 3) движения возможны при выключении силы тяжести конечности — 2 балла;
- 4) мышца преодолевает силу тяжести конечности, но не преодолевает дополнительного сопротивления — 3 балла;
- 5) мышца преодолевает дополнительное сопротивление, но не в полной мере — 4 балла;
- 6) мышца нормальная — 5 баллов.

У самых маленьких детей при исследовании мышечной силы можно использовать сопротивление ребенка осмотру, силу, с которой ребенок отдергивает конечности.

Исследование мышечной силы по сегментам, требующее активного участия больного, возможно лишь у детей после 2 лет. Это вызывает необходимость использовать у младших детей некоторые тесты, косвенно свидетельствующие о поражении той или иной группы мышц.

Запрокидывание головы, обусловленное слабостью сгибателей, выявляется при попытке поднять за руки ребенка, лежащего на спине.

Симптом треножника, заключающийся в опоре на руки в положении сидя, характеризует слабость мускулатуры (мышц спины).

«Лягушачий», распластаный живот, определяемый в положении лежа или взбухающий в виде пузыря в положении сидя, заставляет предполагать гипотонию и слабость мышц живота.

Для исследования состояния моторики важное значение имеет исследование трофики мышц, выявление атрофии или гипертрофии, фасцикулярных подергиваний. У детей первых 2 лет жизни атрофии мышц и фасцикулярные подергивания могут маскироваться хорошо развитым подкожным жировым слоем. О наличии фасцикулярных подергиваний можно судить по тремору пальцев рук. Об атрофии свидетельствует уменьшение мышечной массы, дряблость мышц, выявляемая при пальпации.

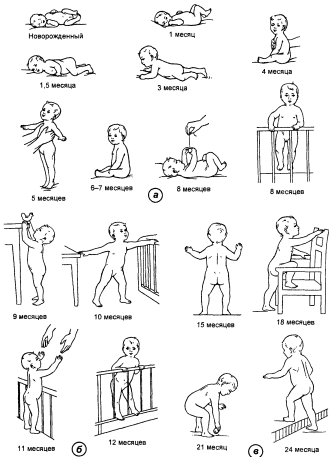


Рис. 6.2. Схема моторики и статики у детей раннего возраста:

а — у детей первых 8 мес жизни; б — у детей 9-12 мес; в — у детей 15-24 мес жизни

ИССЛЕДОВАНИЕ РЕФЛЕКСОВ

Сухожильные и периостальные рефлексы

Эти рефлексы вызываются раздражением проприоцепторов мышц, сухожилий, связок, надкостницы. Для их исследования используют специальный молоточек, у грудных детей их можно вызывать постукиванием согнутым III пальцем руки.

Карпорадиальный рефлекс является периостальным и вызывается ударом молоточком по шиловидному отростку лучевой кости, в результате чего происходит сгибание плеча, легкая пронация и сгибание пальцев кисти.

Для вызывания **сгибательного локтевого рефлекса** врач берет руку ребенка, полусогнутую в локтевом суставе, в свою левую руку, а правой наносит удар молоточком по сухожилию двуглавой мышцы плеча над локтевым сгибом. При этом происходит сгибание предплечья.

Разгибательный локтевой рефлекс — разгибание предплечья — вызывается ударом молоточка по сухожилию трехглавой мышцы над локтем. Положение руки такое же, как при вызывании сгибательного локтевого рефлекса.

Коленный рефлекс у маленького ребенка лучше вызывать в положении лежа. Левую руку врач подводит под колено, слегка поднимая его, а правой наносит отрывистый удар по сухожилию надколенника. У детей старшего возраста его можно проверять в положении сидя. Чтобы избежать активного напряжения мышц, ребенка следует отвлекать разговором или попросить его считать. Рефлекс проявляется в разгибании голени.

Ахиллов рефлекс вызывается ударом молоточка по пяточному сухожилию. В результате наступает подошвенное сгибание стопы. Рефлекс исследуют в положении ребенка лежа на спине, при этом голень сгибают, несколько разгибают стопу. Ребенка старшего возраста ставят на колени на кушетке (или стуле) так, чтобы его стопы свешивались.

Понижение сухожильных и надкостничных рефлексов (гипорефлексия) может быть связано с поражением периферических нервов, передних и задних корешков, серого вещества спинного мозга, мышечной системы, повышением внутричерепного давления. *Повышение рефлексов* (гиперрефлексия) наблюдается при поражении пирамидных путей, гипертензионном синдроме у гипervозбудимых детей.

Поверхностные рефлексы с кожи и слизистых оболочек

Брюшные рефлексы вызываются штриховым раздражением кожи живота параллельно правой и левой реберным дугам (верхний рефлекс), горизонтально с обеих сторон от пупка (средний рефлекс) и параллельно паховым складкам (нижний рефлекс). В ответ на раздражение сокращаются соответствующие брюшные мышцы.

Кремастерный рефлекс. В ответ на штриховое раздражение кожи внутренней поверхности бедра в его верхней части происходит сокращение мышцы, поднимающей яичко.

Ягодичный рефлекс заключается в сокращении ягодичных мышц при штриховом раздражении кожи на ягодицах.

Анальный рефлекс — сокращение наружного сфинктера заднего прохода в ответ на укол вблизи заднего прохода.

Исчезновение кожных рефлексов является постоянным симптомом поражения пирамидных путей или периферических нервов, составляющих эти рефлекторные дуги. *Асимметрия брюшных рефлексов* возможна и при острых заболеваниях органов брюшной полости (остром аппендиците, прободной язве), обуславливающих напряжение передней брюшной стенки живота.

ИССЛЕДОВАНИЕ ФУНКЦИИ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ

Имеются 12 пар нервов, исходящих от головного мозга и осуществляющих широкий круг функций чувствительности и регуляции движений в черепном и околочерепном регионе, а некоторые и в масштабе всего организма. Исследование этих пар занимает существенное место в технологиях непосредственного исследования.

Черепные нервы и их функции

Название	Функция
I пара — обонятельные нервы	Обоняние
II пара — зрительные нервы	Зрение
III пара — глазодвигательные нервы	Поднимание верхнего века, движения глазного яблока вверх, внутрь, аккомодация, сужение зрачка
IV пара — блоковые нервы	Движения глазного яблока вниз и наружу
V пара — тройничные нервы	Болевая, температурная, тактильная чувствительность кожи и слизистых оболочек головы, глубокая чувствительность и движения жевательной мускулатуры
VI пара — слезящие нервы	Отведение глазного яблока наружу
VII пара — лицевые нервы	Движения мимической мускулатуры
VIII пара — слуховые и вестибулярные нервы	Слух, сохранение равновесия, пространственная ориентация
IX пара — языкоглоточные нервы	Глотание
X пара — блуждающие нервы	Глотание, фонация, иннервация внутренних органов
XI пара — добавочные нервы	Поворот головы, поднятие надплечий

I. Обонятельный нерв (*n. olfactorius*). У старших детей, так же как и у взрослых, используют ряд ароматических веществ, которые поочередно подносят к каждому носовому ходу. У новорожденных и детей первых лет жизни это исследование нередко выпадает либо учитывается реакция ребенка на приятное или неприятное ощущение (мимика недовольства, крик, чиханье, иногда двигательное беспокойство).

II. Зрительный нерв (*n. opticus*). Определяют остроту зрения, поля зрения, цветоощущение и обследуют глазное дно. Зрительные функции у новорожденного можно проверить, поднеся к его глазам источник света. Если ребенок бодрствует, то он зажмурит глаза и будет стремиться повернуть лицо к свету. При ярком и внезапном освещении у ребенка смыкаются веки и запрокидывается голова (*рефлекс Пейнера*). Если ребенок спит, то приближение к его глазам источника света усилит смыкание век. Начиная с 2 мес жизни видящий ребенок следит за яркой игрушкой, перемещаемой вблизи лица. У более старших детей используют специальные таблицы со значками, что дает более точное представление об остроте зрения на каждый глаз. У детей школьного возраста остроту зрения определяют с помощью обычных таблиц.

Точное определение полей зрения возможно лишь с помощью периметра. Однако при этом исследовании необходим не просто контакт с ребенком, но и точное выполнение условий осмотра и ответ ребенка, поэтому определение полей зрения с помощью периметра может быть осуществлено только у детей старше 6–7 лет.

У младших детей и детей первого года жизни можно использовать приблизительный метод определения полей зрения. Для этого следует приближать игрушку или какой-либо яркий предмет из невидимого в видимое поле зрения. Как только движущийся предмет попадает в поле зрения ребенка, он взглядом обращает на него внимание.

Цветоощущение у детей дошкольного возраста исследуют с помощью цветных карандашей, или цветных мотков ниток, или других предметов. Исследование глазного дна можно проводить без активного участия ребенка, поэтому оно возможно в любом возрасте.

Исследование глазного дна позволяет выявить внутричерепную гипертензию, проявляющуюся отеком диска зрительного нерва, расширением вен и застойными явлениями. Патологические изменения в виде побледнения диска зрительного нерва, уменьшение его свидетельствуют о первичной или вторичной атрофии зрительного нерва. Осмотр глазного дна позволяет также выявить кровоизлияния и неврит зрительного нерва, диагностировать ряд наследственных заболеваний.

III, IV, VI. Глазодвигательный, блоковый и отводящий нервы (*nn. oculomotorius, trochlearis, abducens*). Все эти три пары нервов исследуют одновременно. Осмотр проводят как в покое, так и при активных движениях. Осмотр детей до года мало отличается от осмотра старших детей и взрослых. Невозможно лишь выявить важную жалобу на двоение.

Устанавливают величину и равномерность глазных щелей, расположение глазных яблок в орбите и их подвижность, учитывают возможность экзо- и энтофтальма, косоглазия, птоза (опущения) верхнего века.

Обращают внимание на форму, величину и равномерность зрачков, реакцию зрачков на свет, аккомодацию, конвергенцию. Изучение движений наружных мышц глаз выполняют следующим образом: ребенку предлагают, не поворачивая головы, следить глазами за движущимся молоточком или пальцем врача. При этом сравнивают объем движений правого и левого

глазных яблок, выявляют косоглазие. При этом исследовании можно выявить симптомы Грефе и «заходящего солнца». *Симптом Грефе* выражается в запаздывании верхнего века при движении глазного яблока вниз, что приводит к появлению широкой белой полосы конъюнктивы между свободным краем верхнего века и лимбом роговицы. Симптом встречается при органических заболеваниях головного мозга. *Симптом «заходящего солнца»* вызывают быстрым переводом ребенка из горизонтального положения в вертикальное. При этом глазные яблоки поворачиваются вниз и внутрь, радужка частично прикрывается нижним веком и над глазным яблоком видна склера. Этот симптом может встречаться и у здоровых новорожденных в первые дни жизни. Его задержка после 2 нед, а также наличие симптома Грефе свидетельствуют о внутричерепной гипертензии.

Для проверки реакции зрачков на свет ребенка усаживают так, чтобы его глаза были равномерно освещены рассеянным светом, и предлагают смотреть на корень носа исследователя. Прикрыв своими ладонями глаза ребенка, врач поочередно открывает их, проверяя реакцию зрачков на изменение освещенности.

В норме зрачок расширяется при затемнении и суживается при освещении (*прямая реакция зрачка на свет*). Изменение освещения одного глаза сопровождается синхронной реакцией зрачка другого глаза, например при затемнении правого глаза отмечается расширение левого зрачка (*содружественная реакция зрачка на свет*).

При исследовании аккомодации и конвергенции ребенку предлагают следить за кончиком пальца врача, который то приближают, то удаляют от лица ребенка. При рассматривании вблизи зрачки суживаются, при взгляде вдаль — расширяются (*реакция зрачков на аккомодацию*). Сосредоточение взгляда на пальце, находящемся в непосредственной близости от лица ребенка или на кончике собственного носа, сопровождается приведением глазных яблок к носу (*конвергенция*).

При изучении движений глаз обращают внимание на наличие *нистагма* — произвольных ритмичных движений глазных яблок. Его легче обнаружить при крайних отведениях глазных яблок. Появление нистагма может зависеть от изменений вестибулярной системы в области лабиринта, корешка вестибулярного нерва, вестибулярных ядер или их связей с глазодвигательными ядрами, поражения мозжечка или его связей.

При поражении *глазодвигательного нерва* можно выявить опущение века, расходящееся косоглазие, нарушение объема движений глазного яблока, двоение в глазах при взгляде вперед и вверх. Поражение блоковых нервов характеризуется двоением в глазах при взгляде вниз (ребенок неуверенно спускается по лестнице). Поражения отводящего нерва сопровождаются сходящимся косоглазием и двоением в глазах при взгляде кнаружи. При одновременном поражении всех этих нервов отсутствуют движения глазного яблока (полная офтальмоплегия).

V. Тройничный нерв (n. trigeminus). Чувствительная функция тройничного нерва заключается в обеспечении чувствительности кожи лица и слизистых оболочек. Для определения болезненности в местах выхода тройничного

нерва пальпируют над- и подглазничные, подбородочные точки. Болевую чувствительность на лице исследуют в симметричных точках справа и слева в каждой ветви тройничного нерва.

Для выявления сегментарных расстройств чувствительности сравнивают области, расположенные на одной стороне лица, около уха и около носа (*зоны Зельдера*).

Чувствительность исследуют с помощью заостренного гусиного пера, иголки, ватки и пробирок, наполненных горячей и холодной водой.

Роговичный рефлекс — если дотронуться ваткой или кончиком мягкой бумаги до роговицы, то происходит быстрое смыкание век.

Неравномерность или отсутствие этих рефлексов могут быть связаны с поражением тройничного или лицевого нерва. Отсутствие роговичного рефлекса может указывать на патологический процесс в области средней и задней черепной ямки.

Двигательная функция (функция жевательной мускулатуры). Для исследования двигательной функции нерва врач осматривает и ощупывает височную и жевательную мышцы, предлагая ребенку крепко сжать зубы, широко открыть рот и подвигать нижней челюстью в стороны. На стороне поражения возможны гипотрофия мышцы и снижение тонуса мышц. При парезах и параличах жевательной мускулатуры открывание рта сопровождается смещением челюсти в пораженную сторону. Ударом молоточка по подбородку при слегка открытом рте вызывают *нижнечелюстной рефлекс*. Пальпируют жевательные мышцы при жевательных движениях.

VII. Лицевой нерв (*n. facialis*). О состоянии лицевого нерва судят на основании осмотра лица и по движениям лицевой мускулатуры. Определяют способность ребенка поднять брови, нахмурить их, зажмурить глаза, надуть щеки, посвистеть, оскалить зубы. Выявляют асимметрию этих движений. Это же исследование, но с меньшей полнотой может быть произведено и у ребенка первого года жизни. Обращают внимание на асимметрию положения бровей, глазных щелей, носогубных складок, углов рта в покое и при активных движениях. Если вызвать у ребенка улыбку или плач, то это даст возможность лучше определить функцию мимической мускулатуры. Сравнивают надбровные рефлексы справа и слева.

При выявлении пареза мимической мускулатуры необходимо решить, поражением какого нейрона (центрального или периферического) он обусловлен.

У новорожденного и детей раннего возраста о функции лицевого нерва свидетельствуют также *роговичный, конъюнктивальный, поисковый, лобковый, сосательный рефлексы*.

Вкус исследуют при нанесении на язык сладкого, горького, кислого и соленого растворов. Ребенок старшего возраста должен называть вкус наносимого раствора. Новорожденный на сладкий раствор реагирует сосанием и причмокиванием, на горький, соленый, кислый — выпячиванием губ, слюнотечением, сморщиванием лица, иногда двигательным беспокойством, криком, кашлем, рвотой.

VIII. Преддверно-улитковый нерв (*n. statoacusticus*). О наличии слуха у маленького ребенка можно судить по общей реакции в виде вздрагивания при неожиданных звуковых раздражениях (громкий голос, хлопок, шум погремушки). Слышащий ребенок смыкает веки и стремится повернуть голову в сторону звука.

Иногда реакция проявляется генерализованным двигательным беспокойством — новорожденный вытягивает руки, открывает рот, совершает сосательные движения, на его лице появляется гримаса плача. Начиная с 7–8-й недели ребенок поворачивает голову в сторону звукового раздражителя. Можно использовать тикающие часы, поднося их то к одному, то к другому уху и следя за реакцией ребенка. У более старших детей можно исследовать слух шепотной речью.

Восприятие отдельных частот звукового спектра *исследуют с помощью аудиометрии.*

Нарушение функции вестибулярного аппарата определяется шаткой походкой, нарушением статической координации тела, появлением нистагма, симптомом промахивания и отклонения рук. У детей дошкольного возраста нередко встречается вестибулопатия, ведущая к головокружениям при езде на транспорте. Способность сохранять равновесие тела проверяют с помощью пробы Ромберга: ребенка ставят прямо с опущенными руками, сдвинутыми носками и пятками. У больных с положительным симптомом в этой позе отмечается покачивание туловища, которое усиливается, когда больной закрывает глаза, смотрит вверх или встает на одну ногу. Для исследования *симптома промахивания* врач протягивает руку с вытянутым указательным пальцем и просит ребенка коснуться его своим указательным пальцем. При нарушении координации больной промахивается. Аналогично выполняется *пальценосовая проба* — ребенка просят закрыть глаза и коснуться указательным пальцем кончика своего носа, предварительно отведя руку в сторону.

Проверку этой пары черепных нервов у новорожденных производят с помощью *слухопальцевого рефлекса*, который заключается в смыкании век и появлении двигательного беспокойства в ответ на звуковой раздражитель.

IX и X. Языкоглоточный и блуждающий нервы (*nn. glossopharyngeus, vagus*). Двигательную функцию этих нервов определяют одновременно, и ее исследование возможно у самых маленьких детей. Глухой или беззвучный голос ребенка (афония, дисфония) может быть обусловлен слабостью голосовых мышц. Выливание жидкой пищи через нос или молока во время сосания дает основание считать, что у ребенка плохо функционирует мягкое небо. Наблюдение за ребенком во время еды может выявить расстройство глотания (дисфагию). При открывании рта у ребенка можно определить свисание или асимметрию небной занавески, проверить глоточный рефлекс. У старших детей при разговоре выявляется носовой оттенок голоса. Поражения блуждающего нерва могут обусловить нарушения сердечной деятельности и дыхания.

Для решения вопроса о бульбарном или псевдобульбарном параличе следует определить также *нижнечелюстной рефлекс* и *рефлексы орального автоматизма*.

XI. Добавочный нерв (*n. accessorius*). При исследовании добавочного нерва производят осмотр и ощупывание грудиноключично-сосцевидной мышцы, изучают возможность активного поворота головы ребенка из стороны в сторону, приведение лопаток к средней линии, пожимание плечами. При поражении добавочного нерва или его ядра можно выявить гипотрофию грудиноключично-сосцевидной мышцы, затруднение поворота головы в неповрежденную сторону, опущение плеча на пораженной стороне, ограничение подъема руки выше горизонтальной линии. Изолированное поражение этого нерва встречается редко.

XII. Подъязычный нерв (*n. hypoglossus*). *Исследование движений языка.* При исследовании функции этого нерва обращают внимание на трофику и фибриллярные подергивания языка, а также отклонения его в сторону при высывании. У маленького ребенка иногда приходится ограничиваться осмотром положения языка во рту. Важно определить наличие поражения периферического или центрального нейрона. Нарушение функции XII нерва ведет за собой также дизартрию и анартрию, замедление речи, плохое произношение некоторых букв и слогов. Двустороннее поражение приводит к полной неподвижности языка и потере речи.

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ. ИССЛЕДОВАНИЕ ПОВЕРХНОСТНОЙ И ГЛУБОКОЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Тактильная чувствительность. Сохранение тактильной, или осязательной, чувствительности проверяется прикосновением к коже ребенка кусочком ваты или кисточкой. Наиболее чувствительными участками являются кончики пальцев, красная кайма губ, половые органы. При исследовании этого вида чувствительности ребенка старшего возраста просят закрыть глаза и ответить на прикосновение «да». О тактильной чувствительности новорожденного судят по возникновению безусловного рефлекса на прикосновение к ресницам и векам — ребенок закрывает глаза, дотрагивание до губ и языка вызывает сосательные движения, при раздражении кожи щеки ребенок повернет голову в сторону раздражителя, поглаживание подошвы вызовет тыльное сгибание пальцев ног, дотрагивание до ладони — хватательный рефлекс. Ребенок 2–3 мес, кроме рефлекторных движений, будет тянуть руки к месту раздражения. В возрасте 3–6 мес о сохранении тактильной чувствительности можно сделать заключение наблюдая за тем, как ребенок ощупывает свои руки, ноги, грудь матери. У ребенка второго полугодия жизни щекотание стоп, шеи, подмышечных впадин вызовет ответную эмоциональную реакцию (плач, смех).

Температурная чувствительность определяется прикладыванием к коже пробирок с холодной и теплой водой. Новорожденный на температурное

раздражение реагирует двигательным беспокойством и плачем. Ребенок старшего возраста отвечает «тепло» или «холодно».

Болевая чувствительность. Ребенка просят закрыть глаза и наносят ему уколы иглой, чередуя их с прикосновениями тупым концом иглы.

При сохранении болевой чувствительности ребенок различает раздражения, отвечая «остро» или «тупо». Маленький ребенок реагирует на укол беспокойством и криком.

Мышечно-суставное чувство (относится к глубокой чувствительности) дает представление о положении частей тела в пространстве. Исследование производят при закрытых глазах ребенка. Врач производит сгибание или разгибание пальца на руке или ноге пациента. Ребенок должен сказать или показать на другой руке (ноге), какой палец приводится в движение и в каком направлении.

К глубокой чувствительности относят также **вибрационную чувствительность, чувство давления и веса**. У детей старшего возраста можно исследовать сложные виды чувствительности — чувство локализации, стереогноз, дискриминационное и двухмерно-пространственное чувство.

Выделяют нарушения чувствительности **количественные** (*анестезия* — полная утрата чувствительности, *гипестезия* — снижение и *гиперестезия* — повышение чувствительности), а также **качественные нарушения** (*гиперпатия* — извращенное восприятие раздражений с возникновением субъективных ощущений боли, жжения, покалывания, онемения, ползания мурашек и др.). К качественным нарушениям относят также *полиэстезию, дизестезию, диссоциацию чувствительности*.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Рентгенологические методы исследования

Обзорная краниография производится обычно в прямой и боковой проекциях. На снимках черепа можно выявить врожденные или приобретенные его деформации, обызвествления, признаки повышения внутричерепного давления, гидроцефалию. О наличии патологического процесса в головном мозге могут свидетельствовать обызвествления, повышение внутричерепного давления, ведущее к усилению пальцевых вдавлений или их сглаженности, расширению сосудистых бороздок, расхождению швов, истончению костей, расширению входа в турецкое седло, его углублению.

Спондилография. Рентгенологическое исследование позвоночника выполняют обычно по частям (различные отделы) в двух проекциях. У новорожденных и детей первых месяцев жизни можно получить изображение всего позвоночника на одной пленке.

Спондилография позволяет выявить искривления позвоночника, травматические повреждения, остеохондропатии, остео дистрофии, опухоли позвоночника.

При изучении позвоночника у детей следует помнить, что развитие позвонков у них не завершено и каждая возрастная группа имеет свои особенности.

Методы исследования с контрастированием используют для диагностики опухолей, сосудистых аномалий, атрофических и дистрофических поражений головного и спинного мозга.

Исследование головного мозга включает в себя ангиографию, пневмографию (пневмоэнцефалография, пневмовентрикулография), вентрикулографию с контрастирующими веществами.

Ангиография головного мозга производится после контрастирования его сосудов задерживающим рентгеновские лучи веществом (кардиотраст, гайпак, диодон и др.), введенным в количестве 10–15 мл в артерию. Различают *ангиографию прямую* — пункционную (каротидная — для сосудов бассейна сонной артерии и вертебральная — для сосудов вертебробазилярного бассейна) и *катетеризацию*.

С помощью катетеризации производят раздельную ангиографию сосудистого бассейна и даже отдельных артерий головного и спинного мозга. На серии рентгенограммы черепа в момент прохождения контрастирующего вещества по сосудистому руслу получается изображение артериальных (*артериограмма*) и венозных (*венограмма*) сосудов мозга одновременно обоих (каротидного и вертебрального) сосудистых бассейнов.

Панангиография головы — контрастирование всех четырех магистральных сосудов — осуществляется путем пункции аорты или при подведении катетера в дугу аорты из периферических сосудов.

Пневмография головного мозга позволяет получить данные как об анатомических изменениях в его ткани и оболочках, так и о состоянии путей движения спинномозговой жидкости в желудочковой системе и субарахноидальных пространствах.

Пневмоэнцефалография широко используется при диагностике гидроцефалии, слипчивых и кистозных процессов в оболочках мозга, для уточнения локализации опухолевых процессов.

Суть метода заключается во введении воздуха или кислорода, закиси азота в субарахноидальные пространства и желудочки головного мозга посредством люмбального прокола с последующим производством серии рентгенограмм.

Вентрикулография. Это рентгенологическое исследование желудочков мозга после введения в них контрастирующего вещества (воздух или кислород, конрей, майодил и др.). Вентрикулографию проводят для выявления объемного внутричерепного образования либо локализации и причин затруднения оттока спинномозговой жидкости из желудочковой системы при окклюзионной гидроцефалии.

Миеелография — рентгенологическое исследование спинного мозга и его оболочек с контрастированием, выполняемое для изучения ликворной системы спинного мозга и выявления блокады в субарахноидальном пространстве спинного мозга при его заболеваниях (опухоль, арахноидиты и др.).

Различают нисходящую и восходящую миелографию. При *нисходящей миелографии* применяют тяжелое контрастирующее вещество (майодил, липодол). Его обычно вводят путем субокципитальной пункции сидящему больному. Вводимое вещество, спускаясь вниз, останавливается над патологическим образованием, блокирующим ликворные пути (опухоль, спайки и др.). Для *восходящей миелографии* чаще используют газ — кислород или обычный воздух (*пневмомиелография*). Вводят его при поясничной пункции. Газовый пузырь поднимается вверх и останавливается под патологическим очагом.

Радионуклидная миелография. Исследование состоит во введении в субарахноидальное пространство люмбальным путем 2 мл смеси радиоактивного газа ^{133}Xe с воздухом. Высокочувствительный сцинтилляционный счетчик выявляет распространение ее в субарахноидальном пространстве, наличие и место полной и частичной блокады в нем.

Компьютерная томография головного мозга. Принцип исследования состоит в том, что рентгеновский луч, пройдя различные среды, поглощающие излучение, в полости черепа, ослабляется и затем попадает на детекторы, преобразующие энергию рентгеновского луча в электрические сигналы. Далее они поступают на ЭВМ, где происходит математическая обработка показателей поглощения с последующей реконструкцией «срезов» головы на многоклеточной матрице. Прибор в состоянии отразить плотности тканей, отличающиеся друг от друга на 0,2–0,5%. Высокая разрешающая способность компьютерной томографии позволяет различать в головном мозге серое и белое вещество, ткани опухолей, видеть желудочки и подболочечные пространства мозга.

Метод ядерного магнитного резонанса позволяет получить изображение живых тканей организма, количественно изучать биохимические реакции в динамике.

При компьютерной реконструкции изображения регистрируется распределение плотности и энергетический уровень ядер ряда химических элементов — водорода, фосфора, углерода, калия, натрия, хлора, кислорода и др. Представляется возможным дифференцировать белое и серое вещество головного мозга, а также произвести изучение некоторых фосфорсодержащих метаболитов.

С помощью метода ядерного магнитного резонанса возможно изучение метаболизма при развитии ишемии мозга, а также лекарственных и гормональных воздействий. Положительные результаты получены при выявлении злокачественных опухолей, в том числе их специфической гистологической структуры. Выявлена возможность диагностики демиелинизирующих заболеваний, в частности рассеянного склероза, лейкоэнцефалитов.

Позитронная эмиссионная томография (ПЭТ) — единственный неинвазивный метод, позволяющий количественно определять регионарный метаболизм в головном мозге в динамике, объективизировать данные о физиологических параметрах на различных стадиях развития очаговой ишемии мозга, определять эффективность терапевтических мероприятий, направленных на коррекцию возникающих расстройств.

ПЭТ в настоящее время оценивается как эффективный метод исследования, имеющий значение для решения ряда фундаментальных и прикладных проблем нейроангиологии.

Электрофизиологические методы исследования

Электроэнцефалография — регистрация биоэлектрической активности головного мозга, осуществляемая при снятии электрических потенциалов с кожи головы. Эти потенциалы очень малы, почти в 1000 раз меньше, чем биотоки сердца, снимаемые при электрокардиографии, и поэтому требуются очень чувствительные усилители биотоков. С выходов усилителей сигналы попадают на пишущие приборы. В настоящее время в медицине используют многоканальные электроэнцефалографы с чернильной записью. Электроды накладывают в стандартных позициях.

При записи ЭЭГ у детей получают ритмичные колебания с различными частотами и амплитудой. Их классифицируют следующим образом:

δ -волны с частотой 1–3 Гц;

θ -волны с частотой 4–7 Гц;

α -волны с частотой 8–13 Гц, амплитудой 40–60 мкВ;

β -волны с частотой 15–30 Гц, амплитудой 10–20 мкВ.

Электроэнцефалографическая картина резко различна при состоянии бодрствования или в различные фазы сна, она очень существенно изменяется также с возрастом, объективно отражая глубинное созревание функций головного мозга ребенка. Наконец, электроэнцефалографические исследования стали в настоящее время одним из наиболее информативных методов дифференциальной диагностики различных заболеваний центральной нервной системы и в первую очередь судорожных состояний. Кроме того, регистрация электроэнцефалограммы становится сегодня общепризнанным методом решения вопроса о жизни или смерти организма в претерминальном и терминальном состоянии. Именно жизнь мозга, констатируемая с помощью ЭЭГ, является аргументом для мобилизации всех возможных средств реанимации. При констатации смерти мозга на ЭЭГ врач получает моральное основание для отключения больного от аппаратуры искусственного поддержания кровообращения и дыхания.

Изменения электроэнцефалограммы с возрастом. Контроль за изменениями электрической активности головного мозга в настоящее время является одним из основных методов диагностики возрастного развития мозга и выявления различных нарушений деятельности мозга при его заболеваниях. Стандартная электроэнцефалограмма, записанная в 8–16 отведениях, широко используется в детской неврологии и возрастной физиологии. Ее можно оценивать и визуально, и с помощью современных ЭВМ.

Электрическая активность головного мозга может быть зафиксирована различными прямыми методами (наложением электродов на голову) и непрямыми (со стенки влагалища или кожи живота беременной женщины), начиная с 43-го дня внутриутробного развития плода. Развитие электриче-

ской активности мозга происходит в темпе, вполне соответствующем скорости роста и дифференцировки ткани мозга, и настолько закономерна, что регистрация ее может быть использована для определения биологического возраста как внутриутробного плода, так и ребенка первых месяцев и лет жизни.

На 5-м месяце внутриутробного развития электрическая активность не имеет какой-либо регулярности и ритмичности. С 6 мес появляется регулярная δ -активность (4–6 Гц) с периодами около 2 с. Она определяется во всех отведениях. На 7-м месяце уменьшается частота (до 1 Гц), увеличивается амплитуда колебаний до 100–200 мкВ и преобладает активность в затылочной области. В возрасте 7–8 мес внутриутробного развития возникают стабильные различия между фазами быстрого и медленного сна.

В постнатальной жизни отмечается очень быстрая и закономерная эволюция ЭЭГ до 3-летнего возраста, затем происходят небольшие изменения до 7–8 лет и очень значительная динамика в период от 8 лет до 21 года.

ЭЭГ новорожденного ребенка во время быстрого сна характеризуется диффузной нерегулярной медленной активностью с частотой 4–7 Гц и с амплитудой до 10–50 мкВ. Периодически возникает наложение волн частоты 1–14 Гц с низкой амплитудой (10–20 мкВ). Во время медленного сна преобладают волны малой частоты (2–4 Гц) с высокой амплитудой (30–100 мкВ) с доминированием в лобных отделах. Временами наблюдаются вспышки генерализованной нерегулярной активности медленных волн (1–3 Гц) с амплитудой до 150 мкВ.

Часто на медленные волны накладываются периоды низковольтной активности большей частоты (10–14 Гц). Они больше выражены в центральной и височной областях и расцениваются как предшественники веретен сна. Между вспышками электрическая активность подавляется по амплитуде и становится нерегулярной. Такое подавление считается специфической особенностью ЭЭГ новорожденных и не определяется в возрасте старше 1 мес.

К 4 мес жизни в состоянии сна начинают выявляться достаточно типичные, но еще низковольтные веретена сна в центральных областях, асинхронные между двумя полушариями. На них регулярно накладываются быстрые волны. При пробуждении доминирует неритмичная активность с частотой 4–5 Гц и варьирующей амплитудой.

В 8 мес в состоянии сна выявляются веретена с увеличивающимся вольтажом, но еще асинхронные по полушариям. При бодрствовании преобладает более ритмичная активность частоты 4–5 Гц, вольтаж 40–70 мкВ.

К 1 году выявляется начальная синхронизация веретен во время сна. При бодрствовании доминирует ритм 5–8 Гц, существенно уменьшается частота наложений других ритмов.

К 4 годам доминирующий ритм бодрствования имеет частоту 7–8 Гц, к 8 годам — 8–10 Гц, к 12 годам — 10–12 Гц, а к 16 годам эта частота является стабильной и доминирующей по всем отведениям.

Выраженный α -ритм появляется в возрасте 4–5 лет и становится устойчивым к 7–8 годам. К окончанию пубертатного периода ЭЭГ полностью со-

ответствует таковой у взрослых с хорошо выраженным α -ритмом в затылочной области, β -активностью в лобных отделах и смешанной в височной области.

Изменения ЭЭГ при заболеваниях. Наиболее простой для распознавания является картина ЭЭГ смерти коры, при которой на всех отведениях записываются только изоэлектрические линии без каких-либо признаков электрической активности. Так же достаточно характерны изменения ЭЭГ при различных формах судорожных заболеваний, особенно при эпилепсии. При них на ЭЭГ появляются острые волны и пики очень высокого вольтажа в сопровождении гиперсинхронизации основного ритма. Иногда для выявления судорожной готовности на ЭЭГ проводят функциональные пробы, используя в качестве провоцирующих воздействий гипервентиляцию (просят ребенка подышать глубже) или световое раздражение.

При многих заболеваниях нервной системы, в частности воспалительных поражениях вещества и оболочек мозга (менингиты, энцефалиты), на ЭЭГ наблюдают общемозговые расстройства, при которых преобладают медленные волны, дизритмия и неустойчивость амплитуд колебаний. Прогностически неблагоприятными считаются ЭЭГ с крайне низкой активностью или, напротив, длительное сохранение при заболевании и после него патологически высокой активности на ЭЭГ. Такие энцефалограммы могут быть представлены пароксизмами групповых высокоамплитудных медленных волн или острыми волнами.

Эхоэнцефалография основана на принципе ультразвуковой локации. Направленные в мозг короткие ультразвуковые импульсы отражаются от его внутренних структур и регистрируются с помощью электронно-акустической аппаратуры.

Эхоэнцефалограмму получают с помощью эхоэнцефалографа, снабженного специальным пьезоэлектрическим датчиком, работающим в двойном режиме — излучателя и приемника ультразвуковых импульсов, регистрируемых после возвращения на экране осциллографа.

Эхоэнцефалография является ценным методом для диагностики объемных процессов в головном мозге, атрофических процессов, гидроцефалии.

Реоэнцефалография — метод исследования церебральной гемодинамики. Основан на графической регистрации изменений величины электрического сопротивления переменному току (импеданса) тканей головы, обусловленных пульсовыми колебаниями их кровенаполнения. Измерение сопротивления ведется с помощью прибора реографа электрическим током высокой частоты, но очень маленькой силы. Ток высокой частоты в неоднородных проводниках, к которым относится и живая ткань, проникает в глубину, распределяясь в участке, ограниченном парой электродов. В результате такого распределения тока регистрируется кровенаполнение исследуемой области.

Метод позволяет судить о состоянии тонуса и эластичности сосудов мозга, величине их кровенаполнения, состоянии сосудистой стенки, а также определить преходящие и органические нарушения церебральной гемодинамики, наличие внутричерепной гипертензии.

Диафаноскопия — метод просвечивания (трансиллюминации) головы трудного ребенка пучком света. Диафаноскопию производят в темном помещении. Эластичное кольцо тубуса диафаноскопа прикладывают поочередно к различным областям головы и определяют размер и форму ореола свечения тканей вокруг кольца.

Метод позволяет диагностировать избыточное скопление спинномозговой жидкости (гидроцефалию) и деструктивные процессы в мозге. Повторные исследования позволяют следить за динамикой имеющихся изменений.

Исследование сна с помощью полисомнографии

Полисомнография — синхронная запись различных физиологических параметров во время сна. В комплекс исследуемых характеристик входят:

- 1) электроэнцефалограмма;
- 2) электроокулограмма;
- 3) электромиограмма;
- 4) электрокардиограмма.

Кроме перечисленных параметров, параллельно с ними исследуют насыщение крови кислородом, показатели респираторной функции (потоки воздуха через рот и нос, движения груди), пищеводной pH-метрии.

Электрофизиологически наступление сна характеризуется:

- а) исчезновением α -активности на ЭЭГ и ее замещением низковольтной активностью смешанной частоты;
- б) появлением медленных движений глазных яблок на электроокулограмме;
- в) снижением мышечного тонуса на электромиограмме;
- г) генерализованными или локальными непроизвольными мышечными сокращениями (по электромиограмме) — гипнотическими миоклониями.

Структура сна. *1-я фаза сна.* Длительность от 30 с до 7 мин. Начало сна у здоровых взрослых и школьников — с наступления ФМС (у грудных детей — с ФБС). С наступлением сна на ЭЭГ преобладает низкая активность смешанной частоты, постепенно доминирующее положение занимают выраженные колебания с частотой 3–7 Гц (θ -активность).

2-я фаза сна. Длительность 5–25 мин. Характеризуется появлением на ЭЭГ волн с частотой 9–13 Гц и продолжительностью более 0,5 с (сонные веретена) и К-комплексов — медленные волны с амплитудой около 75 мкВ.

3-я фаза сна. Ей свойственны возрастающие вольтажи ЭЭГ и увеличение доли волн с очень низкой частотой (до 2 Гц). Началом фазы считается нарастание доли таких волн до 20% длительности эпохи сна, а концом фазы — период, когда доля этих волн превышает 50%.

4-я фаза сна. Это доминирование медленных волн. 3-я + 4-я фазы совместно называются медленноволновым сном, при первом цикле сна он занимает 20–40 мин. После этого наступает активация движений тела, а затем либо пробуждение, либо возврат к более поверхностной стадии ФМС.

Первый период ФБС отмечается через 70—100 мин от начала сна. Картина ЭЭГ при этой фазе напоминает наблюдаемую в I-й фазе ФМС, но нередко на ней появляются волны типа зубьев пилы.

Исследование спинномозговой жидкости

Спинномозговую пункцию применяют с диагностической и лечебной целью. Жидкость для исследования получают при помощи поясничной, субокципитальной или вентрикулярной пункции. Техника проведения спинномозговой пункции сводится к следующему. Ребенка укладывают на стол процедурного кабинета в положении на боку с поджатыми к туловищу подбородком и коленями так, чтобы удалось дугообразно выгнуть позвоночник. Для пункции используют специальную иглу с мандреном. После обработки кожи поясничной области спины спиртовым раствором йода и спиртом иглу вводят под прямым углом между остистыми отростками III и IV или IV и V поясничных позвонков. Получают характерное ощущение прокола и проваливания иглы в спинномозговой канал. После этого очень медленно вынимают мандрен и собирают в стерильную пробирку небольшое количество спинномозговой жидкости. При большом давлении и высокой скорости выхода жидкости ее истечение ограничивают частичным обратным введением мандрена. У маленьких детей при пункции берут 1—3 мл жидкости. До взятия жидкости подключают водяной манометр для исследования давления. *Субокципитальная пункция* позволяет получить жидкость из мозжечково-мозговой цистерны.

Пункцию желудочков производят для анализа их содержимого, определения степени внутренней водянки, для выведения спинномозговой жидкости, введения контрастирующих веществ. У детей раннего возраста ее можно производить через родничок. Обычно пунктируют передние рога боковых желудочков и реже — задние и нижние рога через фрезевые отверстия в кости, наложенные соответственно проекции желудочка.

Исследование спинномозговой жидкости у детей проводится в качестве вспомогательного, но очень важного мероприятия для подтверждения или исключения таких патологических состояний, как субарахноидальное или внутрижелудочковое кровоизлияние, воспалительные изменения оболочек и вещества головного и спинного мозга. Полученную при пункции спинномозговую жидкость можно подвергнуть разнообразным исследованиям для изучения клеточного, химического состава, наличия бактерий и вирусов или антител к ним.

Состав нормальной спинномозговой жидкости у детей очень сходен с его составом у взрослых. Некоторые особенности присущи только новорожденным детям, что связано с повышенной в этом возрасте проницаемостью гематоэнцефалического барьера. Состав спинномозговой жидкости детей приведен в табл. 6.4.

Таблица 6.4

Возрастные особенности состава спинномозговой жидкости

Показатели	Возраст детей			
	до 14-го дня	с 14-го дня до 3 мес	4–6 мес	старше 6 мес
Цвет и прозрачность	Часто ксантохромная, кровянистая, прозрачная	Бесцветная, прозрачная	Бесцветная, прозрачная	Бесцветная, прозрачная
Белок, г/л	0,4–0,8	0,2–0,5	0,18–0,36	0,16–0,24
Цитоз в 1 мкл	3/3–30/3	3/3–25/3	3/3–20/3	3/3–10/3
Вид клеток	Преимущественно лимфоциты, единичные нейтрофилы	Преимущественно лимфоциты	Лимфоциты	Лимфоциты
Проба Панди	От + до ++	До +	Редко +	–
Сахар, ммоль/л	1,7–3,9	2,2–3,9	2,2–4,4	2,2–4,4

Считается, что общее количество спинномозговой жидкости у детей составляет в периоде новорожденности от 30 до 60 мл, в то время как у взрослых оно равно 100–120 мл. В течение суток состав и весь объем ее обновляется 6–8 раз. Ликворное давление измеряют при диагностической пункции. Его нормальные показатели в положении лежа составляют у новорожденных и детей первых месяцев жизни — 50–60 мм вод. ст., у детей 1–3 лет — от 50 до 150 мм вод. ст., у взрослых — 150–180 мм вод. ст.

При беспокойстве, возбуждении и крике ребенка ликворное давление может очень существенно возрастать. Ориентировочное представление о ликворном давлении можно получить по скорости вытекания жидкости. При давлении, близком к нормальному, эта скорость составляет 40–50 капль в минуту. Увеличение давления может быть обусловлено повышением ее секреции, нарушением путей оттока вследствие отека мозга и его оболочек или повышения венозного давления. Уменьшение количества спинномозговой жидкости и ее давления чаще отражают нарушение ее секреции и наличие спячного процесса в оболочках мозга.

Нормальная спинномозговая жидкость, как вода, прозрачна. Только в первые дни жизни отмечается небольшая ксантохромия, т. е. желто-зеленое окрашивание. Слегка мутноватая жидкость свидетельствует о повышении содержания клеточных элементов, главным образом лейкоцитов, нейтрофилов (плеоцитоз). При содержании лейкоцитов более $5 \times 10^3/\text{л}$ жидкость становится отчетливо мутной и похожей на гной. Жидкость со случайной примесью крови при получасовом стоянии в пробирке четко разделяется на 2–3 слоя, причем верхний менисковый слой может стать совершенно прозрачным и светлым. Кровяво-гемолитическая жидкость, свидетельствующая о кровоизлиянии в ликворное пространство, даже после расслоения при отстаивании сохраняет равномерно буроватую окраску.

Подсчет форменных элементов в спинномозговой жидкости проводят в счетной камере Фукса–Розенталя. Количество клеток в 1 мкл составляет примерно 1/3 общего количества клеток, обнаруженных в счетной камере.

Для быстрого ориентировочного суждения о количестве *белка* в жидкости используют простые качественные реакции Панди и Нонне—Апельта. Первую из них выполняют с минимальным количеством спинномозговой жидкости на часовом стекле. Добавление 2—3 капель ее на стекло, наполненное насыщенным раствором карболовой кислоты, дает помутнение разной степени, или флоккуляцию. В условиях лаборатории можно производить развернутое биохимическое, бактериологическое, вирусологическое и иммунологическое исследования спинномозговой жидкости.

СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЙ ДВИЖЕНИЙ И РЕФЛЕКСОВ

Парезы и параличи

Параличом называется утрата способности произвольной моторной деятельности. Если эта утрата носит частичный характер, то говорят о *парезе*. В зависимости от распространенности поражения по отношению к конечностям различают *монопарезию* — паралич мышц одной конечности, *гемипарезию* — паралич руки и ноги на одной стороне, *паралезию* — паралич рук (верхняя параплегия) или ног (нижняя параплегия), *тетрапарезию* (квадриплегия) — паралич обеих рук и ног.

В зависимости от места поражения двигательного нейрона различают *центральные (спастические) параличи* — при поражении центрального двигательного нейрона; *периферические (вялые, атрофические)* — при поражении периферического нейрона.

Клиническая характеристика обоих видов параличей различна.

Периферические параличи характеризуются выраженной гипотонией мышц, прогрессирующим их похуданием, снижением или отсутствием глубоких и поверхностных рефлексов. Наблюдают похолодание парализованной конечности, нарушение трофики и замедление роста костей.

При центральных параличах тонус мышц повышен, напряжение мышц обнаруживается при пассивных движениях, глубокие рефлексы резко повышены, появляются патологические рефлексы (Бабинского, Россолимо и др.). Трофика мышц не нарушена, похудания мышц (атрофии) не наблюдается.

Наиболее часто причины параличей и парезов у детей связаны с перинатальным периодом, однако к ним могут приводить и постнатально возникающие поражения нервной системы. У новорожденных детей наиболее частыми формами периферических параличей являются параличи мышц, иннервируемых лицевым нервом и плечевым сплетением.

При параличе лицевого нерва плач ребенка сопровождается подтягиванием рта в здоровую сторону, глаз остается открытым. При сосании молоко вытекает изо рта на стороне паралича.

Параличи плечевого сплетения различаются по локализации. Так, при *поражении верхних корешков* (тип Дюшенна—Эрба) рука свисает вниз и прижата к телу так, что предплечье сильно пронировано (повернуто внутрь), пальцы кисти сжаты в кулак и ладонь обращена кнаружи. Движения в плечевом суставе невозможны, в локтевом ограничены, а в лучезапястных и пальцах почти нормальны. При *поражении нижних корешков* (тип Дежерина—Клюмпке) движения в плечевом суставе возможны, в локтевом ограничены, а в лучезапястном суставе и пальцах невозможны. При *тотальном поражении сплетения* рука неподвижна от плеча и пассивно свисает вниз.

У грудных и более старших детей самой частой причиной вялых параличей является полиомиелит — вирусное заболевание, протекающее с лихорадкой, нередко рвотой и расстройством стула. Особыми жалобами у детей бывают жалобы на боли в позвоночнике и мышечные подергивания. Параличи возникают остро, захватывают конечности и мышцы туловища, нередко и дыхательную мускулатуру. Позднее зона поражения несколько ограничивается, но полного восстановления обычно не происходит. Зоной действия вируса полиомиелита являются передние рога спинного мозга. Ликвидация полиомиелита в нашей стране спасла от инвалидности десятки тысяч детей, однако следует помнить о том, что близкие по характеру и тяжелые поражения двигательных путей могут вызывать и другие вирусы, родственные вирусу полиомиелита. Периферические параличи и парезы могут быть следствием невритов, полиневритов, радикулоневритов, причинными факторами которых могут выступать инфекции, аллергия, травма, дисбаланс питательных веществ (особенно витаминов группы В).

Особое место занимают *параличи метаболического происхождения*, нередко сопутствующие различным тяжелым заболеваниям с нарушением баланса электролитов. Снижение вне- и внутриклеточного содержания калия всегда таит в себе опасность паралича дыхательной мускулатуры и требует своевременного распознавания и лечения.

Центральные параличи могут возникать при самых разнообразных острых и хронических поражениях головного мозга как внутриутробно, так и в процессе родов, при их осложнениях травмой или асфиксией. Возникающие в этих условиях гипоксия и ишемия мозга сопровождаются некротическими изменениями коры и белого вещества. В периоде новорожденности есть еще и дополнительные факторы поражения ткани головного мозга. К ним относят гипогликемию, гипербилирубинемия, особенно в сочетании с ацидозом и гипоксией, изредка и охлаждение.

Спастическая тетраплегия проявляется в спастических параличах четырех конечностей. Руки согнуты в лучезапястных и локтевых суставах и прижаты к телу, нижние конечности вытянуты с прижатыми бедрами, а стопы в большинстве случаев находятся в положении фиксированного подошвенного сгибания. При легких формах возможно переступание на кончиках пальцев с перекрещивающимися ногами. Спастическая гемиплегия может приводить к отставанию в развитии парализованной половины тела, включая и лицевой череп.

Спастическая парализация, нередко называемая болезнью Литтла, характеризуется поражением нижних конечностей в большей степени, чем верхних. Ноги сильно напряжены, при выпрямлении ребенка они перекрещиваются и тело наклоняется вперед. Движения верхних конечностей замедленные, тонус мышц повышен, но не препятствует произвольным движениям.

Периферические нарушения движений и рефлексов

Поражение передних рогов спинного мозга проявляется периферическим (вялым, атрофическим) параличом соответствующих мышц (на стороне поражения), сопровождающимся иногда фибриллярными подергиваниями. Расстройства чувствительности при этом отсутствуют.

Поражение передних корешков характеризуется атрофическими параличами, которые трудно отличить от параличей при поражении мотонейронов передних рогов. Часто корешковые атрофии не сопровождаются фибрилляциями. Могут наблюдаться фасцикулярные подергивания. Почти всегда налицо симптомы и со стороны задних корешков или позвоночника, иногда также и спинного мозга.

При поражении сплетений, имеющих в своем составе как двигательные, так и чувствительные волокна, на первом плане стоят расстройства движений (вялые параличи, парезы), распространение которых соответствует зоне иннервации шейного, плечевого, поясничного или крестцового сплетений.

Поражение периферических нервов сопровождается нарушениями движений, выпадениями чувствительности и вегетативно-трофическими расстройствами (в зоне иннервации пораженного нерва).

Центральные нарушения движений и рефлексов

Поражение прецентральной извилины ведет к центральному (спастическому, пирамидному) параличу на противоположной стороне от пораженного полушария.

Нарушения чувствительности отсутствуют. *При раздражении прецентральной извилины* возникают приступы джексоновской эпилепсии (кратковременные клонические подергивания контралатерально в мышцах лица и в конечностях без потери сознания).

Поражение ствола головного мозга характеризуется альтернирующими параличами — нарушение функции черепного нерва на стороне очага и гемиплегии (центральные) на противоположной стороне.

Поражение боковых столбов спинного мозга проявляется центральным параличом мышц (на своей стороне) и выпадением поверхностной чувствительности (болевой и температурной) на противоположной стороне, ниже места поражения спинного мозга.

Синдромы поражения экстрапирамидной системы

Гиперкинетические синдромы. *Гиперкинезы* — насильственные, автоматические движения, мешающие выполнению произвольных двигательных актов. Они возникают в покое, при выполнении произвольных движений, усиливаются при эмоциональном напряжении и исчезают во сне. Они появляются также при поражении различных отделов экстрапирамидной системы.

Атетоз — медленные, червеобразные движения в дистальных частях конечностей и мускулатуре лица. Пальцы рук и ног беспорядочно совершают сгибательные и разгибательные движения, принимая вычурные неестественные положения. Значительное напряжение в одной группе мышц в следующий момент сменяется гипотонией, которая сейчас же уступает место гипертонии.

Торсионная дистония — появление насильственных, штопорообразных поворотов туловища, мышц шеи, проксимальных частей конечностей вокруг своей оси, приводящих к образованию патологических установок туловища и конечностей.

Дрожание — ритмичные, небольшие по амплитуде, быстрые попеременные движения головы, туловища, конечностей, которые наблюдаются в покое. Во сне тремор полностью исчезает, он уменьшается при активных движениях.

Миоклонии — быстрого темпа, небольшие по амплитуде, беспорядочные сокращения различных групп мышц, не приводящие к выраженному локомоторному эффекту.

Хореический гиперкинез — беспорядочные, непроизвольные движения в различных частях тела с выраженным локомоторным эффектом. Больной то зажмуривает глаза, то высовывает язык, то облизывает губы, то скорчивает гримасу, то закидывает вверх руки, то весь передергивается и т. п. При хореическом гиперкинезе отмечается заметное снижение мышечного тонуса.

Тики — стереотипные насильственные движения в ограниченных группах мышц лица в виде повторных морганий, наморщивания носа, поднимания бровей, хмыкания и др.

Гемибаллизм — редкий вид гиперкинеза, выражающийся быстрым размахистым движением большого объема, напоминающим бросковое движение конечности, туловища вперед, в сторону, назад.

Гипокинетический синдром, или синдром паркинсонизма. Для этого синдрома характерны малая двигательная активность (олигокинезия), общая скованность и замедленность при выполнении произвольных действий (брадикинезия), повышение мышечного тонуса (симптом зубчатого колеса), ритмичный тремор в пальцах рук, напоминающий счет монет или скатывание пилюль. Лицо имеет маскообразный вид, взор неподвижен, как будто устремлен в одну точку, жестикация бедная. Туловище несколько наклонено кпереди, руки согнуты в локтевых суставах, прижаты к туловищу. Имеется склонность застывать в одной, даже неудобной, позе. Больной ходит мелкими шажками, испытывает затруднения при начале очередного движения. Наблюдаются такие своеобразные симптомы, как пропульсия, латеро-

пульсия и ретропульсия, когда больной не может сразу же остановиться во время движения и обычно падает в ту или иную сторону.

Синдромы атаксических расстройств

Мозжечковая атаксия. Неустойчивость при стоянии и ходьбе, связанная с поражением червя мозжечка. Больной стоит с широко расставленными ногами, по походке своей напоминает пьяного, при ходьбе наблюдается отклонение туловища в сторону поражения мозжечка. Выявляются асинергия Бабинского, симптом Ожеховского, симптом обратного толчка Стюарта–Холмса. При вовлечении в патологический процесс полушарий мозжечка присоединяется динамическая атаксия, которую можно обнаружить при выполнении пальценосовой, коленно-пяточной пробы, пробы на диадохокinesis, дисметрию и др.

Сенситивная атаксия. Неустойчивая походка, связанная с нарушением проприоцептивной чувствительности и потерей представления о положении частей тела в пространстве. Наблюдается при поражении задних столбов спинного мозга. В отличие от мозжечковой атаксии, контроль зрения уменьшает шаткость и неуверенность при ходьбе. Вовлечение в патологический процесс клиновидного пучка приводит к нарушению координации преимущественно в верхних конечностях, определяется промахивание при выполнении пальценосовой пробы, движения в руках становятся неловкими, появляется псевдоатетоз.

Вестибулярная атаксия. При поражении вестибулярного анализатора нарушается равновесие, появляются шатакая походка, приступы системного головокружения, тошнота и рвота, вегетативные расстройства. Больные плохо переносят езду на транспорте, страдают морской и воздушной болезнью.

Лобная атаксия. Появление шаткости при ходьбе, связанное с поражением лобно-мостомозжечкового пути. Сопровождается латеропульсией в противоположную от очага поражения сторону. Имеет черты, сходные с мозжечковой атаксией. В отличие от последней, при лобной атаксии удается обнаружить симптомы, характерные для поражения лобных долей головного мозга.

Синдромы апраксических расстройств

Апраксия характеризуется утратой навыков, выработанных в процессе индивидуального опыта сложных целенаправленных действий. При этом отсутствуют параличи или нарушения координации, которые могут препятствовать выполнению этих действий.

Идеаторная апраксия возникает при поражении надкраевой извилины (*gyrus supramarginalis*) теменной доли доминантного полушария. Она обусловлена утратой замысла сложных действий и приводит к нарушению последовательности отдельных движений (больной не может погрозить паль-

цем, отдать воинское приветствие, надеть пальто и др.). Однако больные способны подражать действиям исследующего, повторять их.

Конструктивная апраксия возникает при поражении угловой извилины (*gyrus angularis*). При этом страдает прежде всего правильное направление действий, больным трудно конструировать целое из частей, например сложить из спичек заданную фигуру: ромб, квадрат и др.

Моторная апраксия может возникнуть при поражении мозолистого тела. Она отличается нарушением не только спонтанных заданных действий, но и действий по подражанию.

Судорожный синдром

Судороги у детей являются нередким проявлением болезни. Считают, что до 5% детей имеют в своем раннем анамнезе судорожные эпизоды. Это определяется широким кругом вызывающих их факторов. Можно говорить о том, что любое патологическое воздействие на детский организм, приводящее к нарушению функции центральной нервной системы, может стать причиной судорожного состояния. Естественно, что при этом наблюдается тесный параллелизм между нарушениями сознания и возникновением судорог. В клинической практике эти признаки закономерно сочетаются между собой. Вместе с тем существуют и самостоятельные, прежде всего метаболические ситуации, приводящие к судорожному синдрому при отсутствии нарушений сознания. В частности, *это можно наблюдать при спазмофилии или других формах гипокальциемии у детей.*

По характеру проявления судороги подразделяют на *тонические* и *клонические*, но чаще всего они носят смешанный, *тонико-клонический характер*. Начало типичного судорожного приступа — внезапное. Возникает интенсивное движение глазных яблок, затем они фиксируются, после этого западают, голова резко откидывается назад, туловище цепенеет, руки плотно фиксируются согнутыми в лучезапястных и локтевых суставах, ноги напряженно выпрямлены. Челюсти плотно смыкаются, иногда с прикусыванием языка. Дыхание может прекращаться, пульс нередко замедляется. Такое состояние представляет собой *тоническую фазу судорожного приступа*. Длительность ее — от нескольких секунд до 1 мин. После этого следует шумный вдох и начинается *клоническая фаза приступа*. Мышечные подергивания начинаются с мускулатуры лица, затем переходят на конечности и туловище. Дыхание в это время становится храпящим, на губах появляется пена. Длительность этой фазы может быть различной. По окончании судорог ребенок иногда остается в состоянии забытия, затем засыпает. Если подобная картина наблюдается среди полного здоровья и после приступа ребенок остается здоровым и бодрым, *то наиболее вероятно эпилептическая природа болезни.* Однако постановка окончательного диагноза и назначение лечения возможны только после тщательного и разностороннего клинического обследования с использованием электроэнцефалографии. При острых инфекционных заболеваниях у детей возникают судороги различной природы и патогенеза.

Наиболее частой их разновидностью являются так называемые фебрильные судороги. Они свойственны детям в возрасте от 6 мес до 5 лет, иногда носят семейный характер. Подобные судороги возникают при *респираторных или кишечных заболеваниях в фазе быстрого нарастания температуры тела*. Они носят генерализованный характер, но длятся не более нескольких минут, максимально — до 15 мин. ЭЭГ-контроль у таких детей обязателен, но, как правило, никаких изменений при этом не находят. Иногда эпизоды повторяются при нескольких заболеваниях, но впоследствии они проходят.

Судорожные состояния свойственны детям при тяжелых заболеваниях, протекающих с нарушением функций дыхания, кровообращения и водно-солевого обмена. Такие судороги отражают тяжесть болезни параллельно с нарушениями сознания. В лечении они требуют не только противосудорожных мероприятий, но, прежде всего, восстановления нарушенных жизненно важных функций, что и делают специалисты скорой помощи и отделений интенсивного лечения.

Наконец, судороги могут возникать, казалось бы, и при нетяжелых заболеваниях, сопровождающихся лихорадкой, когда жизненно важные функции вполне сохранены. Это обстоятельство должно нацеливать педиатра на возможность возникновения у ребенка инфекционного заболевания с воспалительным поражением нервной системы, прежде всего *менингитов и энцефалитов*, крайне опасных для детей и по непосредственному прогнозу. В таких случаях клиническое обследование должно быть направлено на выявление специфических симптомов менингита и менингоэнцефалита. Обязательным компонентом обследования становится люмбальная пункция.

Судороги метаболической природы чаще наблюдают у детей периода новорожденности и первого года жизни. Для переходных состояний новорожденного довольно характерно возникновение транзиторных состояний гипогликемии, гипокальциемии, гипомagneмии.

Гипогликемические судороги у новорожденных редко бывают генерализованными, чаще это миоклонии и подергивания отдельных мышечных групп, но могут возникать и развернутые клонико-тонические судороги.

Картина *гипокальциемических судорог* довольно разнообразна, но доминируют распространенные тонические судороги с периодическим расслаблением мускулатуры тела. Всегда возникают нарушения дыхания и нередко спазматическая рвота непосредственно в момент судорог. У детей всегда отмечается положительный симптом Хвостека, иногда — Труссо. Существенную помощь в диагностике оказывает определение содержания кальция, фосфора и магния в крови.

Гипомagneмические судороги очень сходны с гипокальциемическими, но при них обычно наблюдается и карпопедальный спазм. У детей первого года жизни гипокальциемические судороги возникают при рахите. Это состояние называется спазмофилией. Клиническая картина в этом случае может включать в себя и генерализованные судорожные тонические и клонико-тонические приступы, карпопедальный спазм и в качестве своеобразной, но нередкой формы ларингоспазм с нарушением дыхания и характерным петушиным криком.

Синдромы расстройств чувствительности

Виды расстройств чувствительности. Выделяют количественные и качественные нарушения чувствительности. К количественным нарушениям чувствительности относятся:

- *анестезия* — полная утрата одного или нескольких видов чувствительности, например анестезия болевая, тактильная;
- *гипестезия* — снижение какого-либо вида чувствительности;
- *гиперестезия* — повышение чувствительности, например болевая гиперестезия;
- *диссоциация* — изолированное нарушение одних видов чувствительности при сохранении других.

Качественные нарушения чувствительности — извращенное неадекватное восприятие раздражений:

- *гиперпатия* — неприятные чувства жжения, покалывания, боли, воспринимаемые больным при нанесении незначительного раздражения, с отсутствием чувства четкой локализации раздражения; нередко они сопровождаются эмоционально отрицательной реакцией;
- *дизестезия* — неправильное восприятие внешнего раздражения, например холод воспринимается как тепло, и наоборот;
- *синестезия* — ощущение раздражения не только в месте его нанесения, но и в какой-либо другой области (обычно в одноименном сегменте на другой стороне);
- *палластезия* — когда возникает представление о нескольких раздражениях, хотя физически было нанесено одно;
- *парестезия* — чувство онемения, ползания мурашек, жара или холода, покалывания, жжения и др. Ненормальные ощущения, испытываемые без получения раздражения извне.

Болевой синдром. Боль — это явление раздражения. Поражение любого отдела чувствительной системы может сопровождаться болевыми явлениями. Однако наиболее выраженные болевые феномены наблюдаются при поражении периферических нервов, задних корешков спинного мозга и чувствительных корешков периферических нервов, оболочек головного и спинного мозга, таламуса.

Боли бывают местные, проекционные, иррадиирующие, отраженные, реактивные.

Местные боли обнаруживаются по ходу пораженного нерва. Это могут быть резкие, стреляющие боли, различные парестезии. При вовлечении в патологический процесс вегетативных волокон (симпатических), особенно в составе срединного или седалищного нерва (главным образом в его большеберцовой части), боли становятся нелокализованными, исходящими как бы из глубины тканей и чрезвычайно сильными, порой нестерпимыми, жгучими (*симпаталгии, каузалгии*).

Проекционные боли по локализации не совпадают с местом поражения нерва. Например, при травме локтевого нерва в области локтевого сгиба

боль ощущается в IV и V пальцах кисти, раздражение задних корешков проявляется болями опоясывающего характера на туловище.

Иррадиирующие боли — при распространении раздражения с одной ветви нерва на другую. Например, при раздражении одной ветви тройничного нерва боли распространяются по другим его ветвям.

Отраженные боли — при заболеваниях некоторых внутренних органов боли проецируются на кожу в определенных областях (зоны Захарьина—Геда).

Реактивные боли — боли, появляющиеся при давлении на болезненные нервные стволы, при натяжении этих нервов или корешков.

Используют некоторые приемы вытяжения нервов. При выявлении *симптома Ласега* врач поднимает выпрямленную в суставе ногу лежащего больного, сгибая ее в тазобедренном суставе. В случае раздражения седалищного нерва или корешков больной испытывает при этом приеме (растягивающем нерв) боль в ноге по ходу седалищного нерва. Для установления болезненности бедренного нерва используют *прием Вассермана* — в положении больного на животе производит сгибание голени. При раздражении бедренного нерва возникает боль в передней части бедра и в паху.

Типы расстройств чувствительности

Периферический тип (страдают все виды чувствительности).

Неврольный (моновевритический) — наблюдается при поражении периферического нерва. Обнаруживаются нарушения чувствительности в зоне иннервации пораженного нерва. Обычно сопровождаются параличом или парезом мышц, иннервируемых этим нервом.

Полиневритический (дистальный) — отмечается при множественном поражении периферических нервов, главным образом их дистальных частей. Нарушения чувствительности обнаруживают на кистях, стопах (по типу перчаток, носков).

Сегментарный — наблюдается при поражении задних корешков спинного мозга. Чувствительность расстраивается по сегментам на туловище в виде поясов, на конечностях — в виде продольных полос, на ягодицах и в промежности — в виде концентрических кругов.

Поражение задних корешков сопровождается также резким болевым синдромом и парестезиями в соответствующих сегментах. Вовлечение в патологический процесс спинального ганглия приводит к высыпаниям пузырьков на коже по сегментам (опоясывающий лишай).

Спинальный тип наблюдается при поражении серого или белого вещества спинного мозга.

Сегментарный, наблюдаемый при поражении заднего рога или передней спайки, — диссоциированный тип расстройств чувствительности, представляющий собой выпадение поверхностной (болевой и температурной) при сохранности тактильной и глубокой чувствительности (мышечно-суставного чувства). Чувствительность расстраивается сегментарно на своей сторо-

не — при поражении заднего рога и с обеих сторон — при поражении передней спайки.

Проводниковый — поражение в задних канатиках путей, несущих глубокую чувствительность, приводит к выпадению мышечно-суставного чувства на своей стороне ниже места поражения; поражение в боковых канатиках проводников поверхностной чувствительности приводит к нарушениям болевой и температурной чувствительности ниже места поражения, но на противоположной стороне.

При поражении половины спинного мозга (синдром Броун-Секара) наблюдается ниже места поражения на своей стороне выпадение глубокой чувствительности и центральный паралич или парез, а на противоположной стороне — выпадение поверхностной чувствительности.

Церебральный тип наблюдается при поражении головного мозга. Расстраиваются все виды чувствительности на противоположной стороне тела. Поражение в области ствола проявляется альтернирующими синдромами: на своей стороне — поражение отдельных черепных нервов, а на противоположной — выпадение чувствительности, гемиянестезия или гемиплегия.

Поражение таламуса ведет наряду с гемиянестезией к возникновению также сильных, мучительных болей при явлениях раздражения на стороне нарушений чувствительности.

Процессы в области внутренней капсулы ведут, помимо нарушений чувствительности, к параличу руки и ноги (гемиплегии) и гемиянопии — все это на противоположной стороне.

Страдание коры головного мозга приводит к анестезии и в зависимости от места расположения очага в постцентральной извилине — к ограниченным областям нарушенной чувствительности на теле (на противоположной стороне). Возможны также различные парестезии, которые при пароксизмальном их появлении носят название «чувствительная эпилепсия Джексона».

МЕНИНГЕАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

При всех формах острого менингита наблюдаются симптомы, объединяемые в так называемый менингеальный синдром. Он складывается из общемозговых и локальных симптомов.

Общемозговые симптомы являются выражением общей реакции мозга на инфекцию вследствие отека мозга, раздражения мягких мозговых оболочек и нарушения ликвородинамики. Наблюдаются гиперсекреция спинномозговой жидкости, нарушение ее всасывания, что обычно ведет к повышению внутричерепного давления и развитию в ряде случаев острой гидроцефалии.

Очаговые симптомы раздражения и выпадения иногда наблюдаются со стороны черепных нервов, спинальных корешков, реже — головного и спинного мозга. В менингеальный синдром включаются также изменения спинномозговой жидкости.

Температура тела при менингите обычно повышена — при гнойных менингитах до 40° С и выше, при серозных и туберкулезных менингитах темпе-

затурная реакция менее выражена, а при сифилитических менингитах температура тела нормальная.

Головная боль — основной и постоянный симптом менингита. Появляется она в начале болезни и держится почти все время. Головная боль бывает диффузной или локализованной, преимущественно в области лба или затылка. Степень выраженности боли различна, она особенно резкая при туберкулезном менингите. Резкие движения, шум, свет усиливают ее. Для грудных детей характерен так называемый гидроцефальный крик. Возникновение головной боли связано с раздражением нервных окончаний тройничного нерва, блуждающего нерва, иннервирующих оболочки мозга, а также с раздражением окончаний нервов в сосудах мозга.

Рвота — основной симптом, который обычно сопровождает головную боль, сочетаясь с головокружением. Возникает она без напряжения и тошноты, вне приема пищи, имеет фонтанирующий характер. Наступает часто при перемене положения тела, при вставании.

Рефлекторное тоническое напряжение мышц. Характерна поза больного в положении лежа: запрокинутая голова, выгнутое туловище, ладьевидный втянутый живот, руки прижаты к груди, ноги подтянуты к животу (менингеальная поза, поза легавой собаки, взведенного курка).

Симптом Кернига — ранний и характерный симптом раздражения оболочек головного мозга. У лежащего на спине ребенка сгибают одну ногу в тазобедренном и коленном суставах, затем пытаются выпрямить ногу в коленном суставе. При положительном симптоме это сделать не удастся.

Ригидность мышц затылка. Ребенку, лежащему на спине, врач левой рукой фиксирует грудь, слегка прижимая ее. Правую руку врач подводит под голову больного и совершает несколько пассивных сгибаний шеи, наклоняя голову вперед. Напряжение (ригидность) затылочных мышц затрудняет это движение и делает его болезненным.

Симптомы Брудзинского (верхний, средний, нижний). Исследуют их в положении лежа на спине с вытянутыми конечностями. *Верхний симптом* заключается в том, что при пассивном сгибании шеи ребенка вперед происходит рефлекторное сгибание ног в коленных и в тазобедренных суставах. Иногда отмечается одновременное сгибание рук в локтевых суставах. Такое же сгибание ног происходит при надавливании в области лобка (*средний симптом*). *Нижний симптом Брудзинского* вызывается сильным пассивным сгибанием одной ноги в коленном и тазобедренном суставах. Ответная реакция выражается рефлекторным сгибанием другой ноги.

Симптом подвешивания Лесажа. Если ребенка взять подмышки и поднять над опорой, то он подтягивает ноги к животу.

Определенное диагностическое значение у детей раннего возраста имеет *симптом Флатоу* — расширение зрачка при быстром наклоне головы вперед. Следует помнить, что у новорожденных и детей первых месяцев жизни менингеальные симптомы трудно диагностируются вследствие физиологического общего повышения тонуса мышц. В связи с этим важно исследовать состояние большого родничка (его напряжение или выбухание).

Двигательные нарушения — появление у некоторых больных судорог, нарушения функций некоторых черепных нервов, особенно при локализации процесса на основании головного мозга.

Нарушение чувствительности — общая гиперестезия, гиперестезия органов чувств: шум, резкий свет, громкие разговоры раздражают больных.

Вегетативные нарушения проявляются аритмией, диссоциацией между пульсом и температурой тела, нарушением ритма дыхания, вазомоторной лабильностью с появлением на коже красных и белых пятен, высыпаний в виде петехий.

Возможны *психические нарушения* в виде вялости, адинамии, оглушенности, иногда появления иллюзий, галлюцинаций, ослабления памяти на текущие события.

У новорожденных и детей первых месяцев жизни при слабой выраженности менингеального синдрома на первый план нередко выступают напряжение большого родничка, резкое двигательное беспокойство, судороги, тремор конечностей либо вялость, нарушение сознания. В связи с этим, помимо менингеальных симптомов, показаниями к спинномозговой пункции в раннем возрасте являются рвота, высокая температура тела, плохой аппетит, измененное сознание, непрерывный крик ребенка и смена возбуждения потерей сознания, судороги, напряженный родничок, параличи глазодвигательных мышц, плохо поддающиеся лечению отиты с повышенной температурой тела.

Изменения спинномозговой жидкости. Давление обычно повышено, при серозных менингитах оно может быть еще более высоким, чем при гнойном. Жидкость — *мутная* (при гнойных менингитах), *слегка опалесцирующая* (при туберкулезном менингите) или *прозрачная* (при серозных менингитах). Выражением воспаления в оболочках является *лейцитоз* (увеличение числа клеток) — увеличение содержания нейтрофилов при гнойных процессах, лимфоцитов при серозных до нескольких сотен и тысяч в 1 мкл. Количество белка увеличивается до 0,4–1 г/л и более.

Менингеальные симптомы не всегда указывают на наличие менингита. Иногда довольно выраженные менингеальные симптомы наблюдаются при общих инфекциях у детей, при интоксикациях. При исследовании спинномозговой жидкости, кроме повышения давления, патологических изменений нет. В таких случаях говорят о *менингизме*. Обычно он проявляется в остром периоде инфекции, держится 3–4 дня. Улучшение наступает после пункции. Причина менингизма — токсическое раздражение оболочек мозга, их отек, повышение внутричерепного давления.

ЭНЦЕФАЛИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

При всем многообразии клинических проявлений различных энцефалитов они имеют ряд общих черт, позволяющих распознать поражение головного мозга, даже в тех случаях, когда остается неясной его этиология.

Общепаразитарные симптомы — повышение температуры тела, изменения крови, повышение СОЭ и другие признаки инфекции.

Общемозговые симптомы (диффузная воспалительная реакция головного мозга) — отек, гиперемия, гиперсекреция спинномозговой жидкости. Наблюдаются также нарушения сознания до коматозного состояния, нередко возбуждение, эпилептические припадки, подергивания мышц. При тяжелом течении — угнетение рефлексов, нарушение сердечной деятельности и дыхания.

Очаговые симптомы различной выраженности зависят от локализации преимущественных поражений участков мозга. Могут наблюдаться нарушения движений, чувствительности, расстройства речи, различные гиперкинезы, мозжечковые нарушения, стволые симптомы; как проявление раздражения головного мозга — очаговые или общие эпилептические припадки.

Менингеальные симптомы почти всегда сопутствуют энцефалитам, в большей степени при арбовирусной инфекции (клещевые, комариные энцефалиты). Даже при малой выраженности менингеальных симптомов почти всегда имеются воспалительные изменения спинномозговой жидкости (увеличение количества клеток при небольшом увеличении содержания белка — так называемая белково-клеточная диссоциация).

ЭНЦЕФАЛИЧЕСКАЯ РЕАКЦИЯ

Эта реакция возникает у детей при инфекционных заболеваниях и различных токсических состояниях. На фоне высокой температуры тела и выраженной интоксикации могут наблюдаться нарушения высшей нервной деятельности, проявляющиеся вялостью, сонливостью, апатией или, напротив, повышенной раздражительностью, иногда психомоторным возбуждением. Возможно появление отдельных очаговых органических симптомов, которые обычно не глубоки и не стойки.

Судорожный синдром является частым клиническим проявлением энцефалической реакции, особенно у детей раннего возраста. После кратковременных тонико-клонических судорог сознание может быть ясным или непродолжительно отмечается сонливость, которая у старших детей проявляется дезориентировкой. Иногда приступы судорог могут повторяться.

Делириозная форма энцефалической реакции возникает обычно у детей старшего возраста. Как и судорожная, она проявляется в первые дни заболевания на фоне гипертермии. Делирию может предшествовать психическое возбуждение. Для делирия характерны иллюзии, галлюцинации. Дети иногда совершают опасные действия — выбегают на улицу, могут выпрыгнуть из окна и др. По мере снижения температуры тела и уменьшения интоксикации церебральные симптомы проходят. Изменения в центральной нервной системе при энцефалической реакции обусловлены обычно отеком головного мозга, дисциркуляторными расстройствами, вызванными инфекцией, общей интоксикацией.

СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЯ СОЗНАНИЯ

Оценка состояния сознания по результатам словесного контакта с больным бывает возможной только у детей дошкольного и школьного возраста. В другие возрастные периоды это нереально либо в связи с тем, что ребенок не говорит, либо вследствие реакции ребенка на незнакомое лицо, белый халат или необычную обстановку, которая не позволяет войти с ним в контакт. Поэтому основные факты, необходимые для оценки сознания, получают из анамнеза и при непосредственном наблюдении за ребенком. *При этом необходимо ориентироваться на определенную последовательность возникновения признаков нарушения самочувствия и сознания у детей.*

Нормальное самочувствие и сознание. Родители отмечают обычное, свойственное ребенку поведение, контактность с близкими, любимые занятия или игры в периоде бодрствования, обычную двигательную активность, сохранение аппетита, нормальный спокойный сон, краткость периодов засыпания и пробуждения, отсутствие жалоб, необъяснимых крика и плача.

Возбуждение с эйфорией. Повышение двигательной активности и игровой деятельности, необычная говорливость или лепетание. Ухудшается контакт с близкими (ребенок как будто не слышит обращений, просьб и указаний), ухудшается аппетит, увеличивается время засыпания и пробуждения.

Возбуждение с негативизмом. На фоне общего возбужденного состояния исчезают положительные эмоции. Ребенок становится капризным, кричит и плачет по любому поводу, отбрасывает игрушки, отказывается от еды, не знает чего хочет. Просится на руки, заснуть не может. Повышена чувствительность кожи — ребенок резко реагирует на дотрагивание, сбрасывает одеяло. Кожные и сухожильные рефлексы повышены.

Возбуждение в сочетании с сомнолентностью. Периоды возбуждения чередуются с временным успокоением, появлением вялости, сонливости. Ребенок начинает прикладывать головку. Сохраняется повышенная чувствительность кожи, рефлексы могут быть повышенными или возвращаться к нормальному уровню.

Сомнолентность. Постоянная вялость и сонливость, но сон наступает короткими периодами и поверхностный. Вместо плача и крика — тихое постанывание, реакция на уход матери незаметна. Слабо реагирует на осмотр и пеленание. Чувствительность кожи и сухожильные рефлексы снижены.

Ступор. Состояние оцепенения, из которого больной выходит с трудом, после энергичного тормошения. Нередки периоды двигательного беспокойства с атетозоподобными движениями. Рефлексы снижены. Реакция на болевое раздражение отчетливая, но непродолжительная.

Сопор. Глубокий сон, оглушенность, ребенка растормошить невозможно. Чувствительность кожи не определяется, сухожильные рефлексы вызываются с трудом и непостоянно. Реакция на боль (инъекцию) неотчетливая. Сохранены зрачковые, роговичные рефлексы и глотание.

Кома. Выключение сознания с полной утратой восприятия окружающего и самого себя. Выделяют стадийность, или степени выраженности, комы.

Кома I степени. Неоткрывание глаз. Некоординированные защитные движения. Сохранность зрачковых рефлексов.

Кома II степени. Отсутствие защитных движений на боль, отсутствие зрачковых рефлексов. Сохранность спонтанного дыхания и сердечной деятельности.

Кома III степени. Грубые расстройства дыхания, артериальная систолическая гипотензия ниже 60 мм рт. ст., фиксированный мидриаз и неподвижность глазных яблок.

В последние годы все большее применение имеют шкалы комплексной оценки нарушений сознания и коматозных состояний. Наибольшее распространение получила шкала Глазго, суммирующая выраженность трех нарушений — нарушения в открывании глаз, нарушения в двигательных реакциях и нарушения речи (табл. 7.1).

Таблица 7.1

Оценочные критерии шкалы Глазго

Балл	Открывание глаз	Движения	Речь
6	—	Произвольные (выполняет команду)	—
5	—	Защитные (на устранение боли)	Развернутая спонтанная речь
4	Спонтанное	Отдергивание	Отдельные фразы
3	Открывание на звук	Патологические сгибательные движения	Отдельные слова на раздражение или команду
2	На боль	Только разгибательные движения	Невытанные звуки на раздражение
1	Не открывает на любые раздражители	Двигательные реакции отсутствуют на любое раздражение	Никакой речевой реакции

Перечисленные последовательные изменения признаков нарушенного самочувствия и сознания у детей не имеют какой-либо специфичности. Они отражают изменения функций нервной системы ребенка, возникающие при любом заболевании. Особенно это касается первых фаз — от возбуждения до сомнолентности. Такие изменения могут возникать при респираторно-вирусных заболеваниях, их можно наблюдать при утомлении ребенка в связи с нарушением режима, при умеренном перегревании.

Аналогичные особенности поведения и реакций свойственны и некоторым нарушениям питания. Для некоторых детей состояния 2-го и 3-го типов являются обычными и при относительном здоровье. Это бывает связано с врожденным и приобретенным поражением нервной системы (минимальная дисфункция мозга).

Состояния типа 5–8 всегда сопровождают тяжелые заболевания или поражения центральной нервной системы. Во всех этих случаях наблюдаются изменения функций головного мозга, отражающие существенные изменения его питания при нарушениях дыхания, гемодинамики, микроциркуля-

ции, или токсическое влияние на мозг экзогенного или эндогенного происхождения.

Таким образом, изменения самочувствия или сознания ребенка тесно коррелируют с тяжестью основного заболевания, и в этом плане исключительно важны для распознавания тяжести болезни или поражения.

При инфекционных заболеваниях динамика самочувствия и сознания во многом зависит от исходного состояния ребенка. Крепкие, хорошо развивающиеся дети, мало болевшие в прошлом, переносят вновь возникшее заболевание сравнительно легко, при состояниях 1–2 или 2–3. У детей, часто болеющих, недоношенных и незрелых, и у детей с недостаточным питанием аналогичная инфекция сразу может дать состояние 4 или даже 5.

При интоксикациях, не связанных с инфекцией (отравления или эндогенная обменная «катастрофа»), фаза возбуждения также может отсутствовать.

При перегревании ребенка эта фаза очень кратковременна, а при охлаждении отсутствует.

Изменения деятельности центральной нервной системы всегда сопровождаются вегетативными изменениями. Фаза возбуждения сопряжена с активацией симпатического отдела, поэтому при ней закономерно увеличивается тенденция к тахикардии, тахипноэ, возможно повышение артериального давления. В последующих фазах выявляется преобладание парасимпатической системы.

Поражение центральной нервной системы при тяжелых заболеваниях никогда не ограничивается только сферой сознания и рефлекторной деятельностью. В состоянии ступора, сопора и комы всегда выявляются и прогрессирующие расстройства жизненно важных регуляторных функций, в частности стволовых отделов мозга. Итогом этих нарушений являются возникновение нерегулярного дыхания (типа Чейна–Стокса или Биота), паралич дыхательного или сосудодвигательного центра. Поэтому прогрессирование нарушений сознания является предвестником возможных стволовых нарушений и требует экстренной интенсивной терапии. *Круг заболеваний и патологических состояний, вызывающих нарушения сознания и коматозные состояния, у детей намного шире, чем у взрослых.* Как и в зрелом возрасте, у детей могут быть комы при сахарном диабете (кетоацидотическая, гипогликемическая, гиперосмолярная).

Гипогликемические комы и состояния наблюдаются особенно часто в периоде новорожденности. Комы могут быть связаны с хронической и острой почечной недостаточностью, печеночной недостаточностью, недостаточностью надпочечников, с травмой и кровоизлияниями в вещество головного мозга. Однако у детей, в отличие от взрослых, часто развиваются коматозные состояния при различных инфекциях. Это частично объясняется большой нейротропностью респираторных вирусов, большей проницаемостью гематоэнцефалического барьера с поражением вещества мозга при вирусных заболеваниях. Кроме того, у детей гораздо легче возникают значимые для головного мозга степени дыхательной недостаточности, расстройства микроциркуляции, гемодинамики, водно-солевого и энергетического обменов. Они встречаются почти при всех инфекционных заболеваниях.

Дети раннего возраста очень чувствительны к перегреванию. Потери жидкости и перераспределение ее приводят к возникновению картины теплового удара с быстрым развитием коматозного состояния.

Причиной коматозного состояния у детей могут быть *врожденные метаболические заболевания* с накоплением веществ, токсически действующих на центральную нервную систему. К ним относят лейциноз, гиперглицинемию, гиперпролинемию, галактоземию, непереносимость фруктозы и т. д.

Нередкой причиной нарушения сознания и комы являются *аллергические реакции* на пищевые продукты (пищевая аллергия), прививки и прием медикаментов (лекарственная аллергия).

Специфической педиатрической проблемой являются поражения нервной системы при родовой травме или асфиксии (нарушении дыхания) в родах. С тяжелыми нарушениями сознания протекают также *нейроинфекции* — менингиты, энцефалиты, полиомиелит.

Особую группу составляют *пароксизмальные нарушения сознания у детей*. Все многообразие пароксизмов, протекающих с нарушениями сознания, можно разделить на две группы — эпилептические и неэпилептические. Характер эпилептических припадков бывает различным — это *большие эпилептические припадки* с потерей сознания и судорогами, *малые припадки* с кратковременным выключением сознания, обычно без судорог и падения, и *эпилептические эквиваленты* (психомоторные пароксизмы, сумеречные расстройства сознания). Эпилептические припадки наблюдаются при *эпилепсии*, при *эпилептическом синдроме*, когда припадки являются одним из симптомов органического поражения мозга (при опухолях мозга, черепно-мозговой травме, воспалительных процессах в мозге и др.), и *эпилептической реакцией*, при которой единичные эпилептические пароксизмы возникают при экстремальных воздействиях — острой инфекции, травме мозга, интоксикациях.

Неэпилептического характера пароксизмы с нарушением сознания или с сохраненным сознанием наблюдаются при гипоксических состояниях мозга (обморочные состояния), обменных нарушениях (спазмофилии, гипогликемии, гипокальциемии, гипомагниемии) и функциональных расстройствах (аффективно-респираторные пароксизмы, истерические припадки).

НАРУШЕНИЯ СНА

В грудном возрасте нарушения сна бывают сравнительно редко, при нормальном активном бодрствовании ребенок утомляется и засыпает сравнительно быстро. В возрасте около 1 1/2 лет засыпание иногда происходит с трудом и ребенок сам помогает найти приемы, способствующие засыпанию.

Огромное значение при этом имеет сохранение привычной обстановки и стереотипного поведения перед сном и самого ребенка, и окружающих. С 2 1/2 лет у многих возбудимых детей с невротическими реакциями возникают ночные страхи, которые проявляются в форме страха перед засыпанием. Перед сном возникают вечерние плачи, стремление взять с собой в постель любимые игрушки. Нередко при засыпании у ребенка возникают различные

стереотипные движения — кусание ногтей, сосание пальцев, сосание угла подушки, царапание лица. У отдельных детей возникают насильственные ритмичные движения головы и туловища. Выраженный феномен вращения головой перед засыпанием, примерно 10–15 движений в минуту в горизонтальном положении, носит название *актации*.

Сон у детей с невротическим поведением поверхностный, с частыми ночными пробуждениями. Во второй половине ночи, в фазе быстрого сна, могут возникать устрашающие сновидения. Ребенок это хорошо помнит и выразительно рассказывает после пробуждения. От устрашающих сновидений необходимо отличать ночные кошмары, которые наблюдаются в первой половине ночи и связаны с IV стадией медленного сна. При этом ребенок может примерно через час после засыпания сесть в постели с криком, открытыми глазами и выражением ужаса на лице. Это состояние может длиться до получаса, потом ребенок засыпает. Характерно в этом случае, что ребенок ничего не может рассказать о причине своего испуга и утром ничего не помнит о случившемся.

Тяжелой формой невротического расстройства сна является *ночное бодрствование*, безучастное лежание в постели по несколько часов.

Ночное недержание мочи (энурез) является одной из самых частых форм нарушения сна. У детей в возрасте от 4 до 14 лет энурез встречается с частотой более 20%. Мочениспускание происходит обычно в III и IV стадиях медленного сна, т. е. при наиболее глубоком сне. Считается, что у детей с энурезом глубина сна больше, чем у остальных детей. При записи ЭЭГ в периоды бодрствования у детей с энурезом выявляются различные признаки незрелости структур мозга. С возрастом частота энуреза уменьшается. У некоторых детей причиной энуреза являются заболевания мочевыделительной системы.

Сногворение характерно для возбудимых детей и чаще наблюдается в первой стадии медленного сна или в фазе быстрого сна. *Бруксизм* — скрежетание зубами, по мнению А. Пейпера, — сосательные движения у человека, обладающего зубами. Встречается у 5–15% здоровых людей и связан со II стадией медленного сна. Обычно уменьшается с возрастом.

Снохождение (сомнамбулизм, лунатизм) чаще наблюдается у мальчиков в возрасте 5–12 лет. Отдельные эпизоды лунатизма встречаются в анамнезе у 15–20% здоровых детей. Снохождение возникает в III и IV стадиях сна. Ребенок передвигается с открытыми глазами, хорошо ориентируется и может даже отвечать на вопросы. Каждый третий эпизод заканчивается пробуждением. Длительность эпизода может доходить до 40 мин. Дети возвращаются в постель, продолжают сон и утром не помнят о снохождении.

Качания и биения составляют особую группу двигательной активности во время сна. В наиболее тяжелой форме качания представляют собой резкие броски головы, рук и тела из стороны в сторону. При биениях спящий ребенок в положении на животе бьется лбом или щекой о подушку, приподнимаясь при этом на руках. В большинстве случаев эти проявления являются атавистическими автоматизмами, проявляющимися при онтогенетической незрелости глубинных аппаратов мозга, и в последующем благополучно проходят.

ПОНЯТИЕ ОБ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

Термином «энцефалопатия» обозначают патологические состояния центральной нервной системы новорожденных и детей первых месяцев жизни, развившиеся в связи с поражением головного мозга во внутриутробном периоде или в периоде родов. Причиной энцефалопатии чаще всего являются гипоксия (асфиксия) и родовая травма, реже инфекции, интоксикации, врожденные нарушения метаболизма.

Периоды действия вредного фактора

I. Пренатальный:

- 1) эмбриональный;
- 2) ранний фетальный (до 28-й недели).

II. Перинатальный:

- 1) антенатальный (поздний фетальный, после 28-й недели);
- 2) интранатальный;
- 3) неонатальный.

Наиболее частой причиной, ведущей к развитию энцефалопатии, является *гипоксия (асфиксия)* плода и новорожденного. Среди факторов, обуславливающих асфиксию плода, различают заболевания и нарушения развития головного мозга плода с нарушением функции центральной нервной системы. Есть ряд причин, не зависящих от организма плода, связанных с заболеваниями матери.

К частым механизмам возникновения асфиксии относят появление *истинных дыхательных движений у плода в результате раздражения дыхательного центра*, что ведет к аспирации околоплодных вод, обтурации дыхательных путей, торможению дыхательного центра (и к остановке дыхания). Среди других причин гипоксии и развития асфиксии выделяют *циркуляторный фактор*. Если гипоксия является ведущей на той или иной стадии внутриутробного развития и обуславливает патологические состояния у плода, то соответственно срокам ее действия ее необходимо обозначать как пренатальную гипоксию, а в сочетании с асфиксией при рождении — как перинатальную гипоксию.

Внутричерепная родовая травма, в отличие от асфиксии, является местным повреждением тканей плода в процессе родов в результате механических влияний, вызывающих сдавление плода, разможнение, разрывы ткани. Она возникает при действии на головной мозг сил, превосходящих предел прочности мозговых структур, сосудов и оболочек. Этому способствует несоответствие родовых путей и размеров головки, аномалии предлежания, раннее отхождение вод, слишком бурная или слишком затяжная родовая деятельность с применением инструментальных пособий. Нельзя не учитывать, что родовая травма может возникнуть на фоне предшествующего дефекта плода, при патологических, а иногда даже физиологических родах. В основе наблюдаемого при рождении поражения мозга нередко лежит сочетание факторов, например гипоксии и травмы центральной нервной системы. Степень последующего развития детей с повреждением центральной нервной системы зависит от многих условий. Основное значение имеют тя-

жесть повреждений, локализация патологического процесса, своевременность диагностики неврологических нарушений и их лечения.

Следует иметь в виду динамичность патологического процесса в головном мозге, исчезновение многих клинических проявлений на фоне патогенетического и рационального лечения. В ряде случаев, однако, остаются стойкие остаточные явления поражения ЦНС и грубые нарушения в виде двигательных расстройств, нарушений интеллекта, судорожных припадков и др. В течение патологического процесса поражения нервной системы ребенка различают следующие периоды:

- *острый* (первые 7–10 дней, до 1 мес);
- *подострый* (ранний восстановительный, от 11 дней до 4 мес);
- *поздний восстановительный* (от 4 мес до 1–2 лет);
- *период остаточных явлений* (после 2 лет).

Диагноз энцефалопатия обычно устанавливают уже в первый месяц жизни ребенка, нередко в остром периоде.

Для острого периода целесообразно деление по степени тяжести на три клинические формы — *легкую, средней тяжести и тяжелую*.

Основными проявлениями изменений центральной нервной системы у новорожденных в остром периоде являются общемозговые нарушения, тогда как симптомы локального поражения мозга отступают на второй план и могут клинически не проявляться.

У детей с легкой формой поражения ЦНС пренатальный период развития обычно протекает благоприятно. Воздействие асфиксии бывает кратковременным (до 5 мин), оценка по шкале Апгар — 6–7 баллов.

Расстройства нервной деятельности чаще носят функциональный характер и проявляются в виде синдрома повышения нервно-рефлекторной возбудимости. Мышечный тонус изменен мало. Врожденные рефлексы умеренно усилены. Отмечаются двигательное беспокойство, тремор, непостоянный нистагм, сходящееся косоглазие. В основе клинических проявлений лежат преходящие нарушения кровообращения и ликвородинамики. Клинические симптомы значительно убывают или исчезают на 2–3-й неделе жизни.

Форма средней тяжести поражения ЦНС обычно наблюдается у новорожденных с более длительной асфиксией (7–10, иногда до 15 мин). Тяжесть состояния по шкале Апгар — до 5 баллов.

Нередко имеются указания на наличие вредных факторов и осложнений беременности и родов у матери, иногда применяются акушерские пособия. При этой форме поражения у новорожденных чаще наблюдается синдром общего угнетения ЦНС. Врожденные рефлексы значительно снижены, возможно нарушение сосания и глотания. Наблюдаются косоглазие, нарушения мышечного тонуса. Двигательная активность угнетена или отсутствует в течение 7–10 дней и более. Отмечаются вздрагивания, различные судороги в первые 5–7 дней. Характерна начальная гипотония мышц, вскоре сменяющаяся гипертонией мышц туловища и конечностей.

В основе этих клинических проявлений лежат отечно-геморрагические явления в мозге. При преобладании гипертензионно-гидроцефального синдрома доминируют симптомы возбуждения ЦНС в виде беспокойства, гиперестезии, вскрикиваний больного ребенка. Сон прерывистый, поверхностный.

Наблюдается тремор подбородка, конечностей, усиливающийся при движениях. Роднички выбухают, напряжены. Отмечают расхождение черепных швов, увеличение размеров черепа.

Клинические проявления острого поражения центральной нервной системы у больных с формой средней тяжести наблюдаются на протяжении $1\frac{1}{2}$ –2 мес и более. Они обусловлены большей глубиной поражения мозга, развитием периваскулярного и межклеточного отека его, а также мелких геморрагий в оболочках. Это сопровождается нарушением ликвородинамики.

Тяжелая форма поражения ЦНС характеризуется пре- и коматозным состоянием новорожденного. Обычно она наблюдается у детей, перенесших длительную асфиксию при рождении, тяжелую родовую травму. У таких детей, как правило, выявляется пренатальная отягощенность. Оценка по шкале Апгар при рождении не превышает 4 баллов. Сразу же после рождения выражены вялость, адинамия, крик слабый или отсутствует. Отмечается гипо- или атония мышц. Врожденные рефлексы, включая сосательный и глотательный, резко угнетены или отсутствуют в течение 10–15 дней. Нередко наблюдается косоглазие, нистагм. Сухожильные рефлексы не вызываются. Артериальное давление снижено, наблюдаются повторные судороги. Тяжесть состояния обусловлена генерализованным отеком головного мозга, внутримозговыми кровоизлияниями, нередко возникающими на фоне дефекта развития мозга. При развитии субарахноидального кровоизлияния вследствие тяжелой гипоксии или массивного кровоизлияния в области ствола мозга наблюдаются нарушения жизненно важных функций — дыхания и сердечной деятельности.

У большинства детей, перенесших легкую и средней тяжести формы гипоксического и травматического повреждения центральной нервной системы, наблюдается значительное восстановление деятельности мозга.

СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Патологические реакции центральной нервной системы зависят от возрастных периодов нервно-психического развития. Представленные синдромы отражают преимущественно типы реагирования на первом году жизни.

Синдром гиповозбудимости характеризуется вялостью, малой двигательной и психической активностью ребенка, которая всегда ниже его двигательных и интеллектуальных возможностей. Движения вялые, редкие, быстро истощаются. Крик ребенка слабый или отсутствует. Ребенок вяло сосет, срыгивает. Он не сохраняет позу сгибания, характерную для детей раннего возраста, лежит обычно с разогнутыми конечностями. Двигательная активность не усиливается, даже при резких болевых или звуковых раздражениях.

Синдром гиповозбудимости может преобладать в первые месяцы при недоношенности или у детей, перенесших гипоксию, внутримозговую травму.

Синдром гиперактивности проявляется обычно двигательным беспокойством, тремором рук, подбородка, непостоянным нистагмом. Отмечаются эмоциональная лабильность, нарушения сна, усиление врожденных рефлексов, повышенная рефлекторная возбудимость. Ребенок может быть скован, лежать тихо, но при прикосновении к нему издает резкий пронзительный крик, вздрагивает всем телом.

Этот синдром наблюдается у детей с перинатальной патологией, некоторыми наследственными ферментопатиями и другими нарушениями метаболизма и при минимальной мозговой дисфункции.

Синдром двигательных расстройств. Нарушения движений у новорожденных и грудных детей принципиально отличаются от таковых у старших детей и взрослых. Затруднена топическая диагностика, чаще приходится говорить лишь о преимущественном поражении тех или иных отделов мозга.

Трудна дифференциация пирамидных и экстрапирамидных нарушений. Основными характеристиками в диагностике двигательных нарушений на первом году жизни являются мышечный тонус и рефлекторная активность.

Синдром мышечной гипотонии характеризуется снижением сопротивления пассивным движениям и увеличением их объема. Ограничена спонтанная и произвольная двигательная активность. Рефлексы могут изменяться по-разному. Гипотония может быть выражена с рождения — при врожденных формах нервно-мышечных заболеваний, асфиксии, внутричерепной или спинномозговой травме, поражении периферической нервной системы, некоторых наследственных нарушениях обмена веществ, хромосомных синдромах, у детей с врожденным или рано приобретенным слабоумием.

Синдром мышечной дистонии — состояние, когда гипотония мышц чередуется с гипертонией. В покое и при пассивных движениях обычно выражена гипотония. При попытке выполнить какое-либо движение, при эмоциях мышечный тонус резко возрастает, становятся выраженными патологические тонические рефлексы (дистонические атаки). Этот синдром нередко наблюдается у детей, перенесших гемолитическую болезнь при Rh- или ABO-несовместимости.

Синдром гипертонии мышц характеризуется увеличением сопротивления пассивным движениям, ограничением произвольной двигательной активности, повышением рефлексов, наличием патологических стопных рефлексов. Причины — детский церебральный паралич, последствия нейроинфекций, наследственные болезни.

Синдром мозжечковых двигательных нарушений характеризуется снижением тонуса мышц, нарушением координации при движениях рук, расстройством реакций равновесия. Отклонения выявляются при попытках овладеть навыками сидения, вставания, стояния и ходьбы.

Гипертензионно-гидроцефальный синдром. Синдром повышения внутричерепного давления у детей раннего возраста часто сочетается с гидроцефальным, который характеризуется расширением желудочков и субарахноидальных пространств головного мозга вследствие скопления избыточного количества спинномозговой жидкости.

Гидроцефальный синдром у новорожденных и детей грудного возраста характеризуется увеличением головы, расхождением черепных швов, увеличе-

нием и взбуханием большого родничка. При выраженной гидроцефалии может открываться малый родничок. Расширяется венозная сеть волосистой части головы и истончается кожа на висках. На глазном дне отмечается расширение вен, ступенчатость границ диска зрительного нерва. Поражение черепных нервов проявляется симптомом «заходящего солнца», сходящимся косоглазием, горизонтальным нистагмом. Тонус мышц может изменяться от гипертонуса до гипотонии. Часто выражен тремор подбородка, рук, наблюдаются срыгивания, рвоты. Изменяется поведение детей — они становятся легко возбудимыми, беспокойными, крик — резким, пронзительным, сон — поверхностным.

Судорожный синдром. Характер судорожных проявлений у детей определяется степенью зрелости нервной системы. У новорожденных судороги часто проявляются локальными подергиваниями мимической мускулатуры, гемиконвульсиями. Иногда это оперкулярные пароксизмы в виде гримас, сосания, жевания, причмокивания, реже наблюдаются миоклонии в виде одиночных или частых подергиваний в руках и ногах или общих вздрагиваний.

У детей грудного возраста, в отличие от новорожденных, чаще наблюдаются генерализованные судороги, имеется тенденция к чередованию тонической и клонической фаз, причем нередко преобладает тонический компонент. Судороги часто сопровождаются вегетативными нарушениями. Возможны также *парциальные судороги и малые припадки (абсансы)*. Довольно характерны так называемые *инфантильные спазмы* — кивки, клевки, салазовы судороги, нередко возникающие серийно. Причины судорожного синдрома у грудных детей — органические поражения головного мозга при пре- и перинатальных патологических состояниях, наследственные болезни, нейроинфекции, поствакцинальные осложнения.

Синдром вегетативно-висцеральных нарушений. Разнообразные нарушения функций внутренних органов возникают вследствие нарушения регулирующего влияния вегетативной нервной системы, главным образом дисцефальной области и лимбических образований. Наблюдаются срыгивания, рвоты, поносы, запоры, пилороспазм, возможно плохое увеличение массы тела. Отмечается лабильность сердечно-сосудистой и дыхательной систем (тахикардия, тахипноэ, аритмии). Расстраивается регуляция сосудистого тонуса, что проявляется преходящим общим или локальным цианозом. Отмечаются повышенная возбудимость, эмоциональная лабильность, нарушения сна. Дети беспокойны, много плачут, плохо берут грудь, склонны к реакциям страха. Вегетативно-висцеральные нарушения редко наблюдаются изолированно, чаще они сочетаются с любым другим синдромом.

Церебрастенический синдром. У некоторых детей явления перинатальных нарушений в значительной степени постнатально компенсируются, наступает значительное восстановление деятельности мозга. Однако остается повышенная нервно-психическая истощаемость — слабость функции активного внимания, двигательное беспокойство, усиление врожденных рефлексов, преходящий тремор, вздрагивания, трудность засыпания, поверхностный сон. Ухудшения наступают при интеркуррентных заболеваниях, травмах, стрессовых ситуациях.

Синдром минимальной мозговой дисфункции характеризуется изменчивым настроением, повышенной отвлекаемостью и двигательной активностью. У детей раннего возраста наблюдается некоторое изменение мышечного тонуса, чаще по типу дистонии, появляются нерезко выраженные непроизвольные движения в виде тремора, миоклоний, гиперкинезов. Могут наблюдаться также очаговые микросимптомы и вегетативные нарушения — потливость, лабильность пульса, акроцианоз. Дети плохо засыпают, сон неглубокий, наблюдаются вскрикивания во сне. У некоторых детей отмечается задержка психомоторного и доречевого развития. В дошкольном возрасте на первый план выступают нарушения речи, в школьном возрасте отмечаются нарушения мышления, высших корковых функций и недостаточность целенаправленной деятельности.

ПОНЯТИЕ О НЕВРОЗАХ

Неврозы относятся к функциональным расстройствам нервной системы. Для них характерна психогенная природа возникновения, обратимость патологических симптомов, специфичность клинических проявлений, в которых преобладают эмоционально-аффективные и соматовегетативные расстройства. Выделяют 3 основных невроза — неврастению, истерию и невроз навязчивых состояний.

Неврастения встречается у детей школьного возраста и подростков. Ее возникновению способствует соматическая ослабленность, перегрузка дополнительными занятиями. Клинические проявления — повышенная раздражительность, несдержанность, гневливость, повышенная истощаемость, утомляемость, головные боли, вегетососудистая дистония, снижение аппетита, различные расстройства сна. У детей младшего возраста преобладают двигательная расторможенность, неусидчивость, склонность к лишним движениям.

Истерия характеризуется разнообразными (соматовегетативными, моторными, сенсорными, аффективными) расстройствами. В их возникновении ведущая роль принадлежит механизму условной приятности, или желательности для больного данных расстройств. Этот механизм обеспечивает защиту личности от трудных ситуаций в школе, дома. В клинической картине истерии наблюдаются астазия-абазия, парезы, параличи, афония, рвоты, обмороки, головные боли, гиперестезия или анестезия кожи, слизистых оболочек, амавроз. Развернутые припадки с выразительными движениями, истерической дугой — явление более редкое. В младшем возрасте у детей возникают рудиментарные моторные припадки с падением, криком, аффективно-респираторные приступы.

Невроз навязчивых состояний проявляется разнообразными навязчивыми явлениями в виде движений, действий, страхов (фобий), опасений, навязчивых представлений, мыслей. Они возникают вопреки желанию больного, который, сознавая их необоснованный, болезненный характер, безусловно, хотя и безуспешно, стремится их преодолеть. У детей дошкольного, младшего школьного возраста довольно характерны навязчивые движения — ти-

ки — в виде миганий, подергиваний плечами и т. п. В структуре этого невроза присутствуют также навязчивые действия — ритуалы. Из-за боязни загрязнения часто моют руки, боязнь за свое здоровье заставляет больного считать предметы, дотрагиваться до чего-либо. Часты страх болезни, страх покраснеть и др. Затяжное течение невроза навязчивых состояний ведет к невротическому развитию личности — психастении с чертами тревожности, мнительности, страха, с сомнениями, опасениями.

Следует выделять группу так называемых **системных неврозов**, наблюдающихся у детей. При этом функциональные нарушения касаются отдельных систем. Сюда относят невротическое заикание (логоневроз), невротические тики, энурез, энкопрез, расстройства сна.

Невротические тики наблюдаются главным образом в младшем школьном возрасте. В клинической картине преобладают автоматизированные движения в мышцах лица, шеи, плечевого пояса, покашливания, подергивания головы и др.

В ряде случаев тики приобретают навязчивый характер. В этих случаях их относят к проявлениям невроза навязчивых состояний.

Невротическое заикание характеризуется нарушением ритма и плавности речи из-за судорог тонического или тонико-клонического характера в артикуляционной мускулатуре. Характерно непостоянство интенсивности заикания — от резко выраженного до плавной речи (в спокойной обстановке). Избирательное нарушение речедвигательной функции связано, по-видимому, с наличием врожденной или приобретенной функциональной недостаточности систем, обеспечивающих моторные компоненты речи.

Невротический энурез отмечается у детей после 3–4 лет жизни. В более раннем возрасте энурез связан с возрастной незрелостью механизмов регуляции мочеиспускания и отсутствием прочных навыков. Ночное недержание мочи чаще встречается у робких, пугливых детей, нередко сочетается с различными невротическими проявлениями, расстройствами сна в виде нарушения засыпания, ночных пробуждения, страхов, снохождения и сноговорения. Заболевание обостряется после психотравмирующих ситуаций или физического наказания.

Невропатии (врожденная детская нервность, конституциональная нервность) являются наиболее распространенными расстройствами функционального характера в раннем возрасте (до 3 лет). Проявления невропатии типичны в первые 2 года жизни, но, претерпевая некоторые изменения, могут наблюдаться и в более старшем возрасте. В раннем возрасте на первый план выступают различные соматовегетативные расстройства и нарушения сна, нарушения функции органов пищеварения — частые срыгивания, рвоты, запоры и поносы, нарушения аппетита, вазомоторные расстройства. Наблюдается обостренное чувство дискомфорта — на пеленки, изменения температуры тела, влажность, голод, жажду и др. В дошкольном и раннем школьном возрасте на фоне невропатии нередко формируются различные моносимптомные расстройства — тики, энурез, страхи, аффективно-респираторные припадки, патологические привычки.

КОЖА И ЕЕ ПРИДАТКИ

ОСНОВНЫЕ АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Кожа состоит из двух основных слоев: эпидермиса и дермы. В наиболее ранней стадии внутриутробного развития эпидермис содержит один ряд полигональных клеток, а между 5-й и 7-й неделями приобретает двухслойную структуру. Внутренний слой составляет так называемый базальный, или зародышевый, слой, из которого путем постепенной дифференциации образуются клетки шиповатого, зернистого, стекловидного, рогового слоев и оформляется многослойный эпидермис.

Кожа является индикатором возраста внутриутробного развития. Так, борозды на коже подошв появляются на 32–34-й неделе в верхней части подошвы и идут поперечно. Около 37 нед борозды занимают примерно 2/3 площади стопы, преимущественно в верхних частях. К 40-й неделе вся стопа исчерчена бороздами. Пушковые волосы (*lanugo*) примерно с 20-й недели внутриутробного развития покрывают все тело плода. Примерно с 33-й недели они постепенно начинают исчезать, сначала с лица, затем с туловища и конечностей. К 40-й неделе пушковые волосы остаются только в области лопаток, а к 42-й неделе исчезают полностью.

Соски и околососковые кружки начинают выступать над кожей с 34-й недели, а с 36-й можно прощупать узелки железистой ткани (1–2 мм), которые быстро увеличиваются (на 37–38-й неделе — 4 мм, на 40-й — 7–10 мм). Железистая ткань остается доступной для пальпации до 3-недельного возраста.

Толщина эпидермиса у новорожденных и детей раннего возраста на различных участках тела колеблется от 0,15 до 0,25 мм, в то время как у взрослого — от 0,25 до 0,36 мм. Из всех слоев эпидермиса наибольшие особенности у детей имеют базальный, зернистый и роговой.

Базальный слой у новорожденных выражен хорошо и представлен двумя видами клеток: базальными и меланоцитами. Вследствие недостаточного образования меланина в последних кожа у новорожденных может быть вначале более светлой. У новорожденных африканцев она имеет красноватый цвет.

Зернистый слой у детей выражен слабо, чем и объясняется значительная прозрачность кожи новорожденных и детей первых месяцев жизни, а также ее розовый цвет. У новорожденных и грудных детей сквозь прозрачный роговой слой и слабозаметный шиповатый виден цвет крови в капиллярах. В клетках зернистого слоя у новорожденных отсутствует кератогиалин — вещество, придающее коже белую окраску.

Роговой слой у новорожденных тонок и, в отличие от такового у взрослых, состоит из 2–3 рядов ороговевших клеток, но структура клеток эпидермиса у детей более рыхлая, они содержат больше воды, что создает впечатление большей его толщины. Граница между эпидермисом и дермой неровная, извилистая. Из-за слабого развития разделяющей их базальной мембраны при заболеваниях эпидермис легко отделяется от дермы, чем и объясняется возможное возникновение эпидермолиза — легкое образование пузырей в местах давления, на слизистых оболочках, а также при инфекциях (стрепто- и стафилодермии).

Поверхность кожи новорожденного покрыта секретом с pH, близким к нейтральному — 6,3–5,8. Однако уже в течение первого месяца жизни величина pH значительно снижается и достигает 3,8. Это сопровождается существенным увеличением бактерицидности кожи.

Имеются значимые отличия в строении дермы у детей, которая имеет преимущественно клеточную структуру (у взрослых волокнистая структура с малым количеством клеточных элементов). Только к 6 годам гистологическое строение дермы приближается к таковому у взрослых, хотя коллагеновые волокна еще тонкие, а эластические волокна развиты слабо. Они увеличиваются к 6 годам, а достигают максимума около 35 лет. Придатки кожи развиваются из первичных эпителиальных зародышевых клеток. Ногти появляются на 5-й неделе внутриутробного развития и представляют собой измененный эпидермис — без участия зернистого и стекловидного слоев. Зачатки, из которых образуются волосы и сальные железы, возникают на 5–7-й неделе внутриутробного развития и представляют собой продукт дифференциации клеток базального слоя эпидермиса.

Физиологическая роль кожи велика. Кожа представляет собой защитный орган благодаря своей прочности и способности выдерживать растяжение, давление, сжатие. У детей эта функция выражена значительно слабее. Об этом говорит и более легкая ранимость кожи, частая инфицируемость, связанные с недостаточной кератинизацией рогового слоя, его тонкостью, а также незрелостью местного иммунитета. Поверхность детской кожи суше, чем у взрослых, имеет более выраженную склонность к шелушению вследствие физиологического паракератоза и более слабого функционирования железистого аппарата кожи.

Указанные особенности делают кожу детей легко ранимой и склонной к воспалениям. Они же лежат в основе наиболее частых болезненных изменений кожи в этом возрасте (эритемы, опрелости, себорейный дерматит и т. д.). Склонность детской кожи к мацерации, легкая инфицируемость ее, влажность, обильное кровоснабжение обуславливают своеобразные прояв-

ления кожных симптомов, например «сочный» характер сыпи при детских инфекционных болезнях.

Кожа — орган дыхания. Интенсивность кожного дыхания у детей очень велика. По данным В. И. Молчанова, эта функция кожи у новорожденного выражена в 8 раз сильнее, чем у взрослого.

Регуляция температуры тела кожей (около 80% теплоотдачи) у новорожденных и у детей первых месяцев жизни несовершенна, что связано с большей поверхностью тела, хорошо развитой сетью сосудов, но неустойчивейшей регуляцией или управлением кровотоком в коже. В связи с этим дети предрасположены к перегреванию и к переохлаждению. Потери тепла и жидкости сильнее выражены у детей непосредственно через испарение.

Резорбционная функция кожи у детей повышена (тонкость рогового слоя, обилие сосудов). На этом основано противопоказание к применению некоторых веществ в мазях, кремах, пастах. Опасно применение мазей, изготовленных из веществ, обладающих токсическим действием, например желтой ртутной мази, накопление которой может вызвать поражение печени, почек, сердечно-сосудистую недостаточность.

Кожа является сложным органом чувств. В ней заложены многочисленные и разнообразные рецепторы, воспринимающие раздражения извне, поэтому она играет исключительную роль в процессе приспособления новорожденных к условиям внешней среды. Почти все рефлексы новорожденного вызываются прикосновением к его коже. Наиболее чувствительна к прикосновению кожа рук, подошв, лица.

Кожа является местом образования ферментов, биологически активных веществ, витамина D. У ребенка-европеоида (с белой кожей) во время прогулки в ясную солнечную погоду на каждом сантиметре площади кожи, не прикрытой одеждой, образуется около 6 МЕ витамина D₃ в течение часа.

Потовые железы появляются на 8-й неделе, в первую очередь на ладонях и подошвах. Количество потовых желез к рождению ребенка такое же, как у взрослого человека. Поэтому по мере роста поверхности тела число потовых желез на единицу поверхности прогрессивно уменьшается. Так, если в первые дни жизни число эккринных потовых желез на 1 см поверхности тела составляет более 1000, то к концу первого года жизни — 550—500, а к 15 годам — 200, у взрослого человека — 150. Вместе с тем морфологическое формирование эккринных желез к рождению далеко не заканчивается. Недоразвитыми оказываются выводящие протоки потовых желез, с чем связано несовершенство потоотделения. Формирование выводящих протоков потовых желез частично отмечается уже на 5-м месяце жизни, а полностью заканчивается только после 7 лет. Раньше завершается формирование потовых желез на лбу и голове. При этом нередко возникает усиленное потоотделение, сопровождающееся беспокойством ребенка и облысением (обтиранием) затылка. Позднее возникает потоотделение на коже груди и спины. Темпы становления функции потоотделения наиболее высоки на 1-м и 2-м месяцах жизни. Расчеты показывают, что у 2-недельного ребенка на 1 кг массы тела с кожи испаряется за сутки 25 г воды, в возрасте 1 мес — 30—36 г, а к концу 1-го года жизни — 40—50 г. По мере созревания структуры потовых желез и

вегетативной нервной системы меняется и порог потоотделения. Так, 2-недельный ребенок начинает потеть при температуре воздуха 35°C , а ребенок в возрасте $2\frac{1}{2}$ мес — при $27\ldots 28^{\circ}\text{C}$. Адекватность потоотделения, т. е. соответствие его направлению смены температуры воздуха, складывается в течение первых 7 лет жизни. Маленькие дети нередко отвечают потоотделением на снижение температуры окружающего воздуха и, как правило, не способны уменьшать потоотделение при понижении температуры. Апокринные потовые железы у детей раннего возраста вообще не функционируют. Начало их активности выявляется только около 8–10 лет.

Сальные железы распространены по всей коже, за исключением ладоней и подошв. Они полностью оформляются морфологически и начинают функционировать уже на 7-м месяце внутриутробного периода и гистологически не отличаются от структуры у взрослых.

Волосы в виде зародышевого пушка вскоре после рождения выпадают и заменяются постоянными. Волосы на голове у новорожденных разной длины и цвета и не определяют дальнейшую пышность волосного покрова. Возрастной особенностью является замедленный рост волос в первые 2 года жизни (0,2 мм ежедневно по сравнению с 0,3–0,5 мм у детей старшего возраста) и быстрая их смена. Ресницы у детей растут быстро, и в возрасте 3–5 лет их длина такая же, как у взрослых (выразительность и красота лица у детей в этом возрасте объясняется этим обстоятельством). Толщина волос на голове существенно увеличивается с возрастом. Так, у новорожденного поперечное сечение волоса составляет 0,06 мм, к концу первого года оно достигает 0,08 мм, у дошкольника — 0,2 мм, у взрослого — 0,35 мм. В период полового созревания появляются волосы на лице (у мальчиков), в подмышечных впадинах и на лобке.

Ногти у доношенных новорожденных достигают окончаний дистальной фаланги и являются одним (менее постоянным) из критериев зрелости. В первые дни жизни наступает временная задержка роста ногтей, что проявляется появлением на ногтевой пластинке поперечной физиологической полоски. На 3-м месяце она достигает свободного края ногтя. Это позволяет определять возраст грудного ребенка.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ КОЖИ

Многочисленные функции кожи, ее теснейшая физиологическая связь с различными органами и системами делают ее своеобразным экраном, отражающим многие патологические процессы в организме. Поэтому правильная оценка состояния кожи имеет большое практическое значение в диагностике. Методика исследования кожи включает в себя сбор анамнеза, осмотр, пальпацию.

Анамнез. При обнаружении патологических изменений кожи (изменение окраски, появление сыпи, нарушение целостности, наличие рубцов, шелушения и т. д.) необходимо выяснить:

- когда появились те или иные изменения;

- как быстро появилось изменение окраски кожи;
- где появились первые элементы сыпи, как они выглядели, были ли единичными или множественными;
- какова скорость распространения сыпи, ее локализация, симметричность;
- как видоизменялась сыпь с течением времени (изменение окраски, формы, величины элементов, появление шелушения);
- сопровождались ли изменения кожи температурной реакцией;
- был ли ребенок в контакте с инфекционными больными, отмечались ли ранее подобные высыпания;
- с чем родственники могут связать обнаруженные патологические симптомы (прием пищи, лекарственного препарата, недавно перенесенное заболевание).

В дальнейшем после объективного обследования следует вернуться к более целенаправленному расспросу.

Осмотр. Осмотр ребенка необходимо производить в теплом светлом помещении. Наилучшие результаты дает осмотр в боковом проходящем свете. Детей раннего возраста раздевают целиком; старших детей, испытывающих чувство стыдливости, нужно раздевать постепенно, по ходу осмотра. Необходимо помнить о том, что маленький ребенок легко охлаждается, поэтому его нельзя долго держать раздетым. Осмотр обычно проводят сверху вниз. Особое внимание следует уделить осмотру кожных складок за ушными раковинами, на шее, в подмышечных впадинах, паховых областях, на бедрах, под ягодицами и между ними, в межпальцевых промежутках. При этом складки разворачивают или слегка растягивают. Не менее тщательно осматривают кожу волосистой части головы, ладоней, подошв, область заднего прохода.

Цвет кожи зависит от количества пигмента меланина, толщины рогового слоя, степени кровоснабжения, состояния мелких сосудов кожи, состава крови (содержание эритроцитов и гемоглобина), степени облучения ультрафиолетовыми лучами. Цвет кожи здорового ребенка ровный бледно-розовый или смуглый. Под влиянием патологических, а также некоторых физиологических состояний окраска кожи может измениться.

Наиболее часто наблюдается *бледность кожи* вследствие анемии, отека, спазма сосудов (охлаждение, страх, рвота), а также при недостаточном наполнении кровью сосудистого русла, например при стенозе или недостаточности аортальных клапанов. Практически важно отличать бледность, связанную с изменением качественного или количественного состава крови, от бледности, обусловленной спазмом сосудов, — так называемой псевдоанемии. Основным отличием анемии от псевдоанемии является окраска слизистых оболочек: при истинной анемии слизистые оболочки становятся бледными, при псевдоанемии остаются розовыми. При некоторых заболеваниях бледность приобретает характерный оттенок: при гемолитической анемии — желтушный, при гипо- и апластических анемиях — восковидный, при септическом эндокардите — цвета кофе с молоком, при гнойно-септических заболеваниях и токсикозах — землисто-серый, при хлорозе — зеленоватый.

Краснота кожи (гиперемия) как физиологическое явление может возникать под воздействием высокой или низкой температуры, при психическом возбуждении, механическом раздражении кожи. Такая гиперемия носит временный характер и обычно ограничивается одной или несколькими областями. Патологическая гиперемия появляется при заболеваниях, сопровождающихся лихорадкой, при эритроцитозе (увеличении числа эритроцитов). Ограниченная гиперемия с характерной локализацией на шее, щеках, носу и вокруг глаз характерна для диссеминированной красной волчанки (волчаночные очки, волчаночная «бабочка»). Местная гиперемия сопровождается очаги воспаления — воспаленные суставы, инфильтраты, раны.

Желтушность кожи и склер лучше всего обнаруживается и оценивается при дневном свете, в лучах синей лампы или лампы дневного света. Для ребенка (за исключением новорожденного) желтуха всегда является признаком болезни. Желтушное прокрашивание кожи может возникнуть и при употреблении ребенком большого количества пищи или лекарств, содержащих красящие вещества (морковь, мандарины, акрихин). При такого рода желтухе (экзогенной, или ложной) окрашивается только кожа, в то время как при истинных (печеночных) желтухах желтеют также склеры. В первую очередь обычно появляется желтизна (иктеричность, субиктеричность) склер, нижней поверхности языка и мягкого неба. Желтуха может иметь различные оттенки: лимонно-желтый при гемолитической анемии, зеленоватый — при механических желтухах, связанных с накоплением желчных пигментов в крови, оранжевый — в начальных стадиях заболеваний, когда билирубин начинает накапливаться в коже.

Цианоз (синюшность) появляется при падении содержания оксигемоглобина ниже 95%. Различают *тотальный цианоз*, захватывающий всю поверхность тела, и *региональный*: периоральный — вокруг рта, цианоз носогубного треугольника, цианоз дистальных участков тела — кончика носа, мочек ушей, губ, кончика языка, кистей и стоп, называемый *acroцианозом*. Цианоз появляется при синдроме респираторных нарушений у новорожденных, особенно у недоношенных детей, при пневмонии, ателектазе, пневмотораксе, крупе, при попадании инородного тела в дыхательные пути. Значительной степени цианоз достигает при врожденных пороках сердца (тетрада Фалло). Синюшное окрашивание кожи появляется при метгемоглобинемии вследствие отравления нитритами (кровь при этом приобретает бледно-лиловый цвет).

Значительно реже у детей можно встретить *бронзовую окраску кожи*, что наблюдается при хронической недостаточности надпочечников. При гиповитаминозе РР (пеллагра) кожа имеет «грязный» цвет. Изменение цвета кожи может быть ограниченным. Примером местных нарушений цвета служат ограниченные синие пятна в области поясницы, на крестце, на животе, размер которых достигает иногда нескольких сантиметров. Они имеют округлую или неправильную форму. Это изменение цвета кожи вызывается пигментными клетками, расположенными в глубоких слоях кожи. К 5–6 годам эти пятна исчезают бесследно.

При осмотре кожи следует *обращать внимание на развитие венозной сети*. Выраженный венозный рисунок в виде головы медузы может появляться при застойных явлениях в системе воротной вены. При гидроцефалии и рахите расширяется венозная сеть на волосистой части головы, при увеличении бронхопульмональных узлов — в верхней части спины. Иногда сосуды кожи образуют так называемые *сосудистые звездочки*, слегка выступающие над уровнем кожи, с многочисленными ответвлениями. Обычно сосудистые звездочки появляются при хронических заболеваниях печени и сочетаются с красными (печеночными) ладонями и стопами. Ангиомы — сосудистые опухоли — могут достигать значительных размеров, иногда они прорастают в подлежащие ткани и органы.

При осмотре *можно выявить в складках кожи гиперемию и мацерацию* — опрелость (intertrigo), которая часто бывает у детей с экссудативно-катаральным и аллергическим диатезами.

Область пупка у новорожденных необходимо осматривать особенно тщательно, так как пупочная ранка представляет собой открытые входные ворота для инфекции.

Морфологические элементы кожи — это внешнее выражение патологического процесса, происходящего в коже. Морфологические элементы условно делятся на первичные и вторичные. *К первичным* относятся сыпи, появляющиеся на неизменной коже (пятно, папула, бугорок, узел, волдырь, пузырек, пузырь, гнойничок); *к вторичным* — высыпания, появляющиеся в результате эволюции первичных элементов (чешуйка, гиперпигментация, депигментация, корка, язва, эрозия, рубец, лихенификация, атрофия). *Первичные элементы*, в свою очередь, разделяются на *полостные, заполненные серозным, геморрагическим или гнойным содержимым* (пузырек, пузырь, гнойничок) и *бесполостные* (пятно, папула, узел, волдырь, бугорок).

Пятнышко (macula) — изменение цвета кожи на ограниченном участке, не возвышающемся над уровнем кожи и не отличающемся по плотности от здоровых участков кожи. Размер пятнышка варьирует от точечного до 1 см, при большем размере говорят о пятне. Форма их чаще неправильная. Пятнышко размером от точки до 5 мм бледно-розового или красного цвета называют *розеолой*. Множественные розеолы размером 1–2 мм описывают как *мелкоточечную сыпь*. Многочисленные пятна величиной от 5 до 10 мм образуют *мелкопятнистую сыпь*, пятна размером от 10 до 20 мм — *крупнопятнистую сыпь*, обширные участки гиперемизированной кожи носят название *эритемы (erythema)*. Последние образуются в результате слияния крупнопятнистой сыпи, поэтому пятна размером более 20 мм, имеющие тенденцию к слиянию, рассматривают как эритему.

Появление пятен может быть связано с воспалительным процессом и обусловлено расширением кровеносных сосудов дермы. Такие пятна исчезают при надавливании на кожу пальцем или предметным стеклом и появляются вновь после прекращения давления. *К невоспалительным пятнам* относятся пятна, образующиеся в результате кровоизлияний: петехии — точечные кровоизлияния, пурпура — множественные геморрагии округлой формы размером от 2 до 5 мм, экхимозы — кровоизлияния неправильной

формы размером более 5 мм. В эту же группу входят пятна, связанные с неправильным развитием сосудов, — телеангиэктазии, сосудистые родимые пятна, а также гиперпигментированные (печеночные пятна, невусы) и депигментированные (витилиго) пятна, обусловленные нарушением отложения в коже меланина. *В отличие от воспалительных, невоспалительные пятна не исчезают при надавливании на кожу.*

Пятнистая сыпь может возникать при различных патологических процессах. *Розеолезная сыпь* наблюдается при брюшном и сыпном тифе, паратифах А и В, сифилисе; *мелкоточечная сыпь* характерна для скарлатины; *мелкопятнистая* — для краснухи; *крупнопятнистая* возникает при кори, инфекционной эритеме. Различные *виды геморрагической сыпи* являются следствием повышения порозности сосудистой стенки или нарушения ее целостности при воспалительных процессах, токсических воздействиях, нарушениях обмена веществ, травмах.

Папула (papula) — ограниченное, слегка возвышающееся над уровнем кожи образование с плоской или куполообразной поверхностью. Появляется вследствие скопления воспалительного инфильтрата в верхних слоях дермы или разрастания эпидермиса. Величина папул варьирует от 2–3 мм до нескольких сантиметров. Папулы больших размеров называются *узлами или узлами*. Папулезная сыпь свойственна кори, краснухе, геморрагическому васкулиту и другим заболеваниям.

Бугорок (tuberculum) — ограниченный, плотный, бесполостной элемент, выступающий над поверхностью кожи и достигающий в диаметре 5–10 мм. Появляется в результате образования в дерме воспалительной гранулемы. Клинически бугорок сходен с папулой, однако на ощупь он плотнее и при обратном развитии, в отличие от папулы, некротизируется, оставляя после себя продуктивный или атрофичный рубец, язву. Бугорки характерны для туберкулезной волчанки, лепры, микозов кожи.

Узел (nodus) — плотное, выступающее над уровнем кожи или находящееся в ее толще образование. Достигает в размере 10 мм и более. Образуется при скоплении клеточного инфильтрата в подкожной клетчатке и собственной дерме. В процессе эволюции может изъязвляться и рубцеваться. Крупные синие-красные узлы, болезненные при ощупывании, называются *узловой эритемой*. Невоспалительные узлы встречаются при новообразованиях кожи (фиброма, липома).

Волдырь (urtica) — островоспалительный элемент, возникающий в результате ограниченного отека очечкового слоя кожи. Возвышается над уровнем кожи, имеет округлую форму, размер 20 мм и более. Быстро эволюционирует, не оставляя после себя следа. Появление волдыря обычно сопровождается сильным зудом. Уртикарные высыпания характерны для аллергодерматозов.

Пузырек (vesicula) — поверхностное, несколько выступающее над уровнем кожи, наполненное серозной или кровянистой жидкостью образование. Размер — 1–5 мм. В процессе эволюции может подсыхать с образованием прозрачной или бурой корочки, вскрывается, обнажая ограниченную мокнущую эрозию. После разрешения оставляет временную гиперпигментацию (депигментацию) или исчезает бесследно. При скоплении в пузырьке лейко-

цитов он превращается в *гноинчик* — *пустулу* (*pustula*). Пустула может образовываться и первично, чаще всего она локализуется в области волосяных фолликулов. Пузырек является характерным элементом пузырькового лишая, экземы, натуральной и ветряной оспы.

Пузырь (*bulla*) — элемент, подобный пузырьку, но значительно превышающий его в размере (3–15 мм и более). Располагается в верхних слоях эпидермиса и под эпидермисом, наполнен серозным, кровянистым или гнойным содержимым. Может спадать, образуя корки. После себя оставляет нестойкую пигментацию. Возникает при ожогах, остром дерматите, герпетическом дерматите Дюринга.

Агрегация в каких-либо участках кожи папул, везикул или пустул называется бляшкой. Нередко при осмотре больного на коже можно обнаружить различные морфологические элементы. Смешение нескольких видов сыпи встречается при аллергодерматозах, кори (пятнисто-папулезная), брюшном тифе (розеолезно-папулезная) и т. д.

Чешуйка (*squama*) — скопление отторгающихся роговых пластинок эпидермиса. Чешуйки могут быть различной величины: более 5 мм (листовидное шелушение), от 1 до 5 мм (пластинчатое шелушение), мельчайшими (отрубевидное шелушение). По цвету они желтоватые или сероватые. Обильное отрубевидное шелушение создает впечатление припудренности кожи. Появление чешуек наблюдается после коревой, скарлатинозной сыпи, при псориазе, себорее.

Корка (*crusta*) образуется в результате высыхания экссудата пузырьков, пустул, отделяемого мокнущих поверхностей. Корки могут быть серозными (прозрачные или сероватые), гнойными (желтые), кровянистыми (бурые). Корки на щеках у детей с экссудативно-катаральным диатезом носят название молочного струпа.

Язва (*ulcus*) — глубокий дефект кожи, иногда достигающий подлежащих органов. Образуется в результате распада первичных элементов сыпи, при расстройствах лимфотока и кровообращения, травмах, трофических нарушениях.

Рубец (*cicatrix*) — грубоволокнистая соединительная ткань, выполняющая глубокий дефект кожи. Свежие рубцы имеют красный цвет, со временем они бледнеют.

При описании элементов сыпи следует придерживаться определенных правил:

- необходимо установить время появления, локализацию, размер и количество элементов, их форму и цвет;
- указать все части тела, на которых имеется сыпь, выявить преимущественную локализацию (голова, туловище, сгибательные или разгибательные поверхности конечностей, крупные складки кожи и т. д.);
- по количеству различают единичные элементы (указывают их точное количество), необильную сыпь (быстро сосчитываемую при осмотре), обильную сыпь (множественные несчитываемые элементы);

- размер элементов измеряют в миллиметрах или сантиметрах по наиболее развитым и преобладающим элементам;
- форму элементов описывают как округлую, овальную, неправильную, звездчатую и т. д.; отмечают четкость или размытость краев;
- особое внимание уделяют цвету сыпи: *воспалительная сыпь* имеет красный оттенок цвета — от бледно-розового до синюшно-багрового; *геморрагическая сыпь*, изменяющаяся в процессе эволюции, приобретает синий, фиолетовый, пурпурный, желтый цвет;
- необходимо отметить особенности вторичных элементов сыпи — характер и локализацию шелушения, время отпадения корочек и т. д.

Пальпация кожи должна быть поверхностной, проводить ее надо осторожно, не причиняя ребенку боли, особенно на месте воспалительных инфильтратов. Руки врача должны быть чистыми, теплыми и сухими. Необходимо следить за мимикой ребенка, разговором отвлекать его внимание от обследования.

С помощью пальпации определяют толщину и эластичность, влажность и температуру кожи. Для определения толщины и эластичности кожи необходимо указательным и большим пальцами захватить кожу (без подкожного жирового слоя) в небольшую складку, затем пальцы разжать. Если складка расправляется сразу же после отнятия пальцев, то эластичность кожи считается нормальной. Если расправление складки происходит постепенно, то эластичность кожи снижена. Захватывать кожу в складку следует там, где мало подкожного жирового слоя: на тыльной поверхности кисти, на передней поверхности груди над ребрами, в локтевом сгибе. Можно оценить эластичность также на животе.

Влажность кожи определяют путем поглаживания кожи пальцами на симметричных участках тела: груди, туловище, в подмышечных впадинах и паховых областях, на конечностях, в том числе на ладонях и подошвах. Особенно важно определение влажности на ладонях и подошвах у детей препубертатного возраста. Определение влажности кожи на затылке имеет особое диагностическое значение у детей грудного возраста. В норме кожа ребенка имеет умеренную влажность. При заболеваниях возможны сухость кожи, повышенная влажность и усиленная потливость.

Пальпаторно определяют и **температуру кожи**. У больных детей температура кожи может быть повышенной или пониженной, в зависимости от общей температуры тела. Однако не всегда отношения общей температуры тела и температуры кожи такие прямые. У детей довольно часто бывают субфебрилитеты или даже лихорадки, обусловленные прежде всего снижением теплоотдачи, а не увеличением теплопродукции. Это всегда связано с выраженным снижением кровотока в коже в результате спазмирования сосудов или включения артериовенозных шунтов. Если это только снижение теплоотдачи, то врач сталкивается с повышением температуры тела у ребенка при явно выраженном при пальпации кожи похолодании лба и конечностей. Возможно также и местное повышение температуры. Местное повышение температуры над суставами бывает при воспалении суставов, над участком

кожи бедра — при глубоком флегмонозном воспалении, например межмышечной флегмоне.

Для определения состояния кровеносных сосудов, особенно их повышенной ломкости, используются несколько симптомов. *Симптом жгута* (симптом Кончаловского—Румпеля—Лесде). Резиновый жгут или манжету от аппарата для измерения артериального давления накладывают непосредственно на среднюю треть плеча. При этом сила, с которой накладывают жгут, должна прекратить венозный отток, не нарушая артериального притока, т. е. пульс на лучевой артерии должен быть сохранен. При наложении манжеты давление в ней повышают до уровня, не превышающего систолического артериального давления. После 3—5 мин внимательно осматривают кожу в области локтевого сгиба и предплечья. Обычно кожа не изменяется, однако при повышенной ломкости сосудов на коже появляется петехиальная сыпь. *Патологическим считается появление более 4—5 петехиальных элементов на площади локтевого сгиба.*

Симптом щипка. Необходимо захватить кожную складку (без подкожного жирового слоя), лучше на передней или боковой поверхности груди, большим и указательным пальцами обеих рук (расстояние между пальцами правой и левой руки должно быть около 2—3 мм) и смещать ее части поперек длины складки в противоположном направлении. *Появление на месте щипка кровоизлияний — положительный симптом.*

Молоточковый симптом. Производят постукивание умеренной силы, не вызывающее болевых ощущений у ребенка, перкуссионным молоточком в области грудины. *При появлении на коже геморрагий симптом считается положительным.*

К дополнительным методам исследования кожи относится *определение дермографизма*. Исследование дермографизма производят путем проведения сверху вниз кончиком указательного пальца правой руки или рукояткой молоточка по коже груди или живота. Через некоторое время на месте механического раздражения кожи появляется белая (белый дермографизм) или красная (красный дермографизм) полоса. Отмечают вид дермографизма (белый, красный), скорость его появления и исчезновения, размеры (разлитой или неразлитой).

Относительно нечасто при обследовании больных с изменениями кожи применяют и специальные методы, дополняющие непосредственное клиническое исследование.

Теплоощущение позволяет уловить небольшие отклонения температуры отдельных участков кожи. Повышение температуры чаще подтверждает наличие в самой коже или подлежащих тканевых структурах активного воспалительного процесса, реже характеризует наличие рефлекса, приводящего к усилению кровотока в данных участках кожи. Снижение температуры обычно говорит о наличии сниженного кровоснабжения или местных нарушений движения крови.

Также нечасто, но принято для диагностики проводить *функциональную, чаще хирургическую, биопсию* кожи или кожно-мышечного препарата из пораженного или пограничного с ним участка кожи. Исследование биоптата позво-

ляет оценить особенности воспалительного или дистрофического поражения кожи, участие в этом сосудов или специфических клеток. Иммунолюминесцентное исследование биоптатов дает сведения об иммунологической или аллергической обусловленности патологического процесса, степени участия в нем фиксированных в ткани иммунных комплексов или компонента. Для поиска причинной инфекции или грибов широко применяют различные мазки-отпечатки и соскобы. *Освещение лампой Вуда* (источником ультрафиолетового излучения с длиной волны 365 нм) участка кожи волосистой части головы позволяет обнаружить микотические поражения волосных фолликулов и волос разной этиологии, кроме дерматофитии.

Для развернутого исследования особенностей иммунологической реактивности у больных с любыми заболеваниями, даже при отсутствии явных поражений кожи, применяют такие методы, как кожное окно, — слежение за клеточной реакцией с участка микротравмирования кожи с помощью отпечатков. Для оценки сохранности и выраженности реакций клеточного иммунитета нередко прибегают к оценкам кожных реакций на введение туберкулина или других антигенов. Кожа является излюбленным органом для аллергологического тестирования. При наличии специфической сенсибилизации у детей можно получить объективное ее подтверждение и в какой-то степени — количественное измерение. Доказательством сенсибилизации является формирование в течение ближайших минут — часов региональной гиперемии кожи, ее отека и волдыря в месте аппликации, скарификации или внутрикожного введения разведенного аллергена.

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПОГРАНИЧНЫЕ СОСТОЯНИЯ И СИНДРОМЫ

В момент рождения ребенка кожа его покрыта довольно толстым слоем сыровидной смазки (*vernix caseosa*). Иногда она очень обильная, что связано, видимо, с конституциональными особенностями. Сыровидная смазка состоит из жира, холестерина, в ней много гликогена. Она содержит также слущивающийся эпидермис. Первородная смазка обладает мощным противомикробным свойством и защищает ребенка от потери воды, поэтому ее не удаляют. Кожа новорожденного несколько отечна, бледна. Первоначальная бледность затем сменяется реактивной краснотой с несколько цианотичным оттенком — *физиологический катар кожи новорожденных (erithema neonatorum)*. У недоношенных детей физиологический катар кожи выражен особенно резко. Краснота достигает максимума в течение 1–2-го дня жизни, а затем сменяется мелким шелушением эпидермиса.

Наряду с эритемой новорожденных могут наблюдаться *явления токсической эритемы*. Они свойственны 30–50% новорожденных, преимущественно доношенных и зрелых при рождении. Основным элементом являются папулы, реже пустулы диаметром 1–2 мм, окруженные розовым венчиком. Они могут быть единичные или множественные, но никогда не возникают на ладонях и подошвах. В мазках-отпечатках, полученных из пустул, выявляется

обилие эозинофилов, посевы — стерильны. Причина токсической эритемы не установлена. Течение ее всегда доброкачественное, лечения обычно не требуется.

Мраморная кожа — феномен, также свойственный периоду новорожденности и представляющий собой появление отчетливого сетчато-кружевного рисунка на коже при доминировании розово-красного или синюшного компонента окраски сетки. Свидетельствует о незрелости регуляции сосудистого тонуса и обычно исчезает по мере роста и увеличения массы тела ребенка.

Синдром арлекина возникает у незрелых новорожденных вследствие гипостазирования крови. Если положить ребенка на бок, то сразу становится видна резкая граница цвета кожи между нижней половиной туловища, которая как бы гиперемирована вследствие скопления крови в сосудах, и верхней половиной, которая отличается выраженной бледностью и как бы обескровлена вследствие оттока крови в направлении действия гравитации. У самых маловесных при рождении детей феномен может сохраняться от нескольких дней до нескольких недель.

Монголоидные пятна — пятна светло-серой или голубой окраски кожи преимущественно на крестце, затем на задней поверхности бедер, голеней, спины и плеч. Их исчезновение может происходить в течение нескольких лет.

Сальные железы у новорожденных могут перерождаться в кисты, особенно на коже носа и на соседних участках лица, в виде мелких бело-желтых образований (*milia*). Они могут быть поверхностными и исчезают вместе с родовой смазкой или могут располагаться под роговым слоем кожи. На волосистой части головы за счет их повышенной секреции могут образовываться молочные корки.

Сосательные пузыри у некоторых новорожденных действительно представляют собой поверхностные пузыри на коже лучевой поверхности предплечья, I или II пальца кисти. Пузыри возникают внутриутробно в результате длительного активного сосания плодом пальцев или кожи предплечья. Пузыри быстро исчезают самостоятельно.

Транзиторный пустулезный меланоз наблюдается чаще у детей негроидной расы. Представлен сыпью, состоящей из поверхностных пустул и нежных чешуек на местах вскрывшихся пустул. Параллельно у ребенка отмечаются пятна гиперпигментации на участках перенесенного ранее поражения. Наиболее частая локализация — лоб, передняя поверхность шеи, нижняя часть спины. Течение доброкачественное.

Указанные переходные или пограничные состояния обычно совпадают с появлением некоторой желтушности кожи и склер (физиологическая желтуха новорожденных — *icterus neonatorum*) у 80% детей. Желтушная окраска кожи достигает наибольшей интенсивности на 2–3-й день жизни и обычно к 7–10-му дню исчезает. Иногда желтушность покрова затягивается до 3–4 нед, что сравнительно часто бывает у недоношенных детей. Затянувшаяся желтуха у доношенного ребенка всегда вызывает сомнение в ее физиологичности и требует дополнительного исследования. Развитие физиологической желтухи новорожденных связано с повышенным разрушением

эритроцитов и незрелостью ферментных систем печени — дефицитом глюкуронилтрансферазы, превращающей свободный билирубин крови в растворимый билирубин. Очень близка, по сути, к пограничным или переходным состояниям и желтуха грудного вскармливания. Механизмы и патогенез иктерогенного эффекта грудного молока до сих пор строго не установлены, однако ясно, что они не имеют отношения к производству билирубина и вмешиваются только в процессы его конъюгации и экскреции. Обсуждается участие в этих процессах липазы женского молока или высокой концентрации длинноцепочечных жирных кислот. *Различают желтухи грудного вскармливания ранние и поздние.* В последние годы некоторые специалисты настаивают на выделении и особого варианта этой желтухи: с обратной этиологией — *от недостаточности женского молока* при относительно позднем начале адекватной лактации и наступающей у ребенка дегидратации с усилением кишечно-печеночной рециркуляции билирубина. При ранней желтухе грудного вскармливания (у 12–15% новорожденных) содержание билирубина может быть повышено уже со 2–4-го дня жизни, при поздней, более редкой (2–4% новорожденных), дебют констатируется с 4–7-го дня. Пик желтушности кожи и содержания билирубина достигается чаще между 10-м и 21-м днем. Завершается желтуха очень медленно и постепенно — у части детей на 3–4-й неделе, а у большинства детей с поздним дебютом только на 3-м месяце жизни.

С большой долей условности можно включить в перечень пограничных состояний такие изменения кожи, которые являются реакциями на неблагоприятное окружение. В частности, у детей, попавших в окружение, способствующее повышенному потоотделению, особенно хорошо упитанных детей, имеется склонность к разворачиванию клинической картины *потницы*. Она проявляется множеством прозрачных, величиной с просыпанное зерно узелков без венчика гиперемии по периферии и зуда. Высыпания расположены на туловище. У детей, не получающих оптимального ухода, имеется склонность к формированию *химического дерматита промежности и бедер*, так называемого пеленочного дерматита. И потница, и пеленочный дерматит могут очень быстро осложниться инфекцией, а для последнего особенно велик риск присоединения микотического дерматита.

Маловесные дети в периоде новорожденности на многие факторы окружения (особенно на охлаждение) и изменения внутренней среды (особенно обезвоживание) реагируют возникновением диффузных уплотнений кожи и подкожной клетчатки, или *склеремой*. Процесс чаще начинается с кожи лица или бедер и постепенно может захватить большую часть поверхности кожи, приводя параллельно к обездвиживанию суставов, в том числе важных для сосания и глотания височно-нижнечелюстных суставов. Более мягкой и благоприятной по прогнозу является *склередема*, при которой возникает ограниченный по протяженности отек и тестоватость кожи, чаще на голених или бедрах. Уплотнение возникает позднее и ограничено областью отека кожи и подкожной клетчатки. Еще одной и довольно распространенной формой реакции кожи на охлаждение является клиническая картина ознобления — отек и участки тестоватого уплотнения кожи в области дистальных

фаланг пальцев, шек, носа, ушных раковин. Позднее в области дистальных фаланг остаются сухость, шелушение и трещины кожи.

Среди пограничных клинических состояний кожи в более старших возрастах можно выделить особенности кожи в периоде полового созревания подростков. Это проявления гормональной активированной гиперфункции сальных желез с множеством акне. Они свойственны 75–90% всех подростков до 18-летнего возраста, как юношам, так и девушкам. Гипертрофия сальных желез, их гиперфункция с кератинизацией канала фолликула приводят к обструкции желез. Следующей стадией может быть разрыв фолликула с излиянием секрета в окружающую дерму и формированием активного ферментативного (асептического) воспалительного процесса с инфицированием. Болезнь может проявляться образованием болезненных папул, пустул, узлов и даже гнойных кист. Реакция окружающей соединительной ткани, направленная на ограничение воспаления, может становиться причиной формирования рубчиков. Также параллельно со стадиями полового созревания происходит и физиологическая локальная пигментация кожи в подмышечных областях, вокруг сосков, в области мошонки и половых губ. Довольно часто в этот комплекс пубертатных изменений входит и образование кожных стрий с красно-розовым окрашиванием. Наиболее частая локализация стрий — нижняя часть живота, бедра и ягодицы.

ОСНОВНЫЕ ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ КОЖИ

Если очень упрощенно представить себе происхождение наиболее распространенных заболеваний кожи у детей, то их можно классифицировать всего по нескольким группам:

- 1) дисплазии кожи и эктодермальные дисплазии;
- 2) дистрофии кожи;
- 3) инфекции, микозы и паразитозы кожи;
- 4) изменения кожи при инфекционных заболеваниях;
- 5) аллергические и токсические заболевания кожи;
- 6) изменения кожи при системных неинфекционных болезнях.

Дисплазии наблюдаются сравнительно редко и могут быть представлены просто очаговой аплазией кожи на голове или в других частях тела. Очаги поражения имеют вид распространенных язв или полей грануляционной ткани. Заживление может длиться недели и месяцы. Закономерно присоединение инфекции. Наибольшие проблемы создает эктодермальная дисплазия — наследственное заболевание со снижением или отсутствием потовых желез кожи, выраженным истончением и сухостью кожи, отсутствием зубов и непереносимостью жаркой погоды.

Дисплазии кожи являются составной частью достаточно гетерогенной группы врожденных или наследственных дисплазий соединительной ткани. Нередко патологическая роль и само наличие такой дисплазии определяются только на 2–4-м десятилетиях жизни. Маркерами таких дисплазий в детском возрасте могут быть *перерастяжимость кожи*, *гипермобильность суста-*

вов, снижение эластичности кожи, наличие участков измененной кожи — дополнительные складки, «бульдозья» шея. Особое значение эти дисплазии приобретают в силу того, что они сопровождаются значительными изменениями свойств кровеносных сосудов, приводящими к их повышенной ранимости или к сужениям просвета, а также изменениями формы, размеров и моторной активности полостных органов. Впоследствии это может приводить к развитию дивертикулезов, саккуляций, моторного хаоса или паралича. Эти проявления свойственны таким наследственным дисплазиям, как несколько форм болезни Элерса—Данлоса, *Pseudoxanthoma elasticum*, *Cutis laxa*.

Многочисленные варианты *невусов* также относятся к дисплазиям. Среди них выделяют сосудистые, или гемангиомы. Они представлены либо как плоские — участки телеангиэктазий, либо как объемные (типа земляники или пещеристого типа).

«Лососевые» пятна. Это плоский сосудистый невус, или ангиэктазия, преимущественно в ограниченных участках кожи над переносицей, на верхних веках, верхней губе, задней поверхности шеи, встречающийся почти у 30% новорожденных. Название основано исключительно на цветовом сходстве с цветом красной рыбы. Многие из этих элементов исчезают в течение нескольких месяцев, но некоторые могут остаться пожизненно (шея и затылок).

Если объемные гемангиомы не появляются в дыхательных путях и других внутренних органах, то их течение обычно доброкачественное и большая их часть могут исчезать через несколько лет без лечения. Лимфангиомы встречаются значительно реже, но их лечение бывает малорезультативно. Пятна цвета «кофе с молоком» относятся к пигментным невусам. При наличии множества таких пятен (более 5) и размерах пятен более 0,5 см следует заподозрить наличие у ребенка нейрофиброматоза.

ДИСТРОФИИ КОЖИ

К наследственным дистрофиям можно отнести простой буллезный эпидермолиз, летальный буллезный эпидермолиз, дистрофический буллезный эпидермолиз. Все эти формы характеризуются формированием обширных пузырей и слущиванием эпидермиса с вторичным инфицированием. Иногда в процессе могут вовлекаться и слизистые оболочки. В эту же группу входят и несколько вариантов ихтиоза кожи — от ихтиоза плода с высокой вероятностью летального исхода до врожденного ихтиоза в облегченной форме и тем не менее с низкой способностью к выживанию по совокупности кожного и соматического поражения. Закрывает этот ряд так называемый вульгарный ихтиоз, выявляемый уже после года. Последний может не представлять угрозы для жизни, но осложняется аллергическими поражениями кожи, заболеваниями глаз и ЛОР-органов.

Главным в клинической картине поражения кожи *при ихтиозах* является нарушение рогообразования. На эпидермисе накапливаются слои роговых

массе, трудноснимаемых при покабливании. Вторично возникает недоразвитие потовых желез, недоразвитие ногтей и волос, неполное раскрытие глазной щели с кератитом и потерей зрения и т. д.

К своеобразным и тоже наследственным дистрофиям кожи можно отнести обменное заболевание с неспособностью утилизации цинка — энтеропатический *акродерматит*. Это заболевание начинается на первом году жизни с появления очагов гиперемии кожи, пузырьков и пузырей на ягодицах и промежности, кистях и стопах, вокруг всех естественных отверстий. Параллельно нарушается рост волос и ногтей, возникают кишечные расстройства, лихорадки и истощение. Применение препаратов цинка сделало это заболевание доброкачественным.

Дистрофические изменения кожи входят в комплекс клинических проявлений очень многих нарушений питания — от белково-энергетической недостаточности до множества парциальных дефицитов: фолликулярные гиперкератозы при гиповитаминозах А и С, пеллагра при дефиците никотиновой кислоты, дерматиты дефицита витаминов В₂, В₆, эссенциальных жирных кислот и др. Более развернутый перечень признаков, связанных с дефицитом питания, приведен ниже.

Признак	Связь с дефицитами
Ксероз, телеанги, пигментация, шелушение, фолликулярный гиперкератоз, слоисто-красочный дерматит	Витамин А, эссенциальные жирные кислоты, витамин С, РР
Пурпура, перифолликулярные геморрагии, бледность	Витамины С, К, В ₉ , В ₁₂ , биотин, железо
Гипертрихоз диффузный типа «лануго»	Энергия
Себорейный дерматит	Эссенциальные жирные кислоты, витамин В ₂ , В ₆ , биотин, цинк
Плохое заживление ран	Эссенциальные жирные кислоты, белок, энергия
Дерматит	Биотин, марганец
Утолщение кожи	Эссенциальные жирные кислоты
Пастозность, ямочки при надавливании	Белок, энергия

ИНФЕКЦИИ И ИНФЕСТАЦИИ КОЖИ

Собственно инфекции кожи у детей, особенно новорожденных, могут возникать вследствие ее прямого или первичного инфицирования в богатой микроорганизмами среде. Они могут представлять собой также вторичный феномен, когда инфекционные процессы в коже возникают в относительно нормальной среде и обусловлены прежде всего нарушениями иммунитета у ребенка вследствие других заболеваний или недостаточности питания. В любом случае инфекции кожи и ее придатков таят в себе серьезную угрозу для генерализации или гематогенного (септического) распространения. Очаговые кожные инфекции как причина сепсиса у новорожденных стоят на втором месте после инфекций пупочной ранки. Бактериальные гнойные заболевания кожи называют *лиодермиями*. Ведущее место среди них занимают

пиедермии стафилококковой этиологии, или *стафилодермии*, затем идут *стрептодермии*, процессы, вызванные другими гноеродными микроорганизмами, и небактериальные дерматиты.

Наиболее типичные стафилодермии новорожденных и детей раннего возраста. *Везикулонугтулез* — воспаление, локализующееся в устьях протоков эккринных потовых желез, в связи с чем наиболее частой формой дебюта является простая потница при очень быстром ее инфицировании. Формируется большое количество пустул с гнойным содержимым.

Псевдофурункулез — возникновение множества подкожных узлов величиной от горошины до лесного ореха. Кожа над узлами имеет багрово-красный с синюшным оттенком цвет. Излюбленная локализация — затылок, спина, ягодицы, бедра. В центре узлов возникает флюктуация, а при их дальнейшем вскрытии выделяется желто-зеленый сливкообразный гной. В отличие от фурункулов, отсутствует плотный инфильтрат и некротический стержень.

Эпидемическая пузырчатка новорожденных (пиококковый пемфигус). Для нее характерно появление поверхностных вялых пузырей величиной от горошины до лесного ореха. После вскрытия пузырей остаются эрозированные поверхности. Локализация — живот, конечности, спина, складки кожи.

Экссудативный дерматит Риттера — злокачественная разновидность пемфигуса с доминирующим в клинической картине процессом отслойки эпидермиса от дермы.

Стрептодермии. *Стрептококковое импетиго*. Начало болезни — небольшое пятно розово-красного цвета, затем возникает мягкий пузырь (фликтена), после его вскрытия — эрозия и засохшее гнойное отделяемое, формирующее на ее поверхности корочку. Вульгарное импетиго особенно контагиозно и вызывается микст-инфекцией (стрептококк и стафилококк).

Папуло-эрозивная стрептодермия — вариант пеленочного дерматита, вызванного стрептококком. В клинической картине также возникают фликтены и обширные эрозивные поверхности. Близка к ней и интертригинозная стрептодермия — пемфигус, локализующийся в складках кожи.

Роже — самая опасная форма стрептококковой инфекции у новорожденных и детей раннего возраста. При этом заболевании имеется ограниченная, но мигрирующая воспалительная инфильтрация кожи. Она сопровождается резко выраженной интоксикацией, возникновением множества септических очагов инфекции и высоким риском летального исхода.

Весьма существенное значение имеют различные **вирусные поражения кожи**, в частности герпетической этиологии — пузырьковый лишай и опоясывающий лишай. Особое значение герпетическая инфекция играет в патологии новорожденных в силу как тяжести и генерализации течения, так и высокого риска внутриутробного или интранатального инфицирования.

Весьма распространенным заболеванием детей раннего и дошкольного возраста является **контагиозный моллюск**, вызываемый одноименным вирусом. В клинической картине характерно образование в коже полушаровидных папул величиной от просыанного зерна до горошины бледно-розового цвета с пупкообразным вдавлением в центре. При сдавлении папулы выделяется кашицеобразная масса белого цвета.

Микозы кожи представлены также очень широко. Доминируют у детей трихомикозы из числа дерматофитий (трихофития, микроспория, фавус) и кандидозы.

Дерматозоонозы принимают значимую распространенность при любых социально-экономических кризисах. Среди них особенно выделяются чесотка и вшивость.

По ранним клиническим проявлениям **чесотка** очень напоминает аллергические заболевания кожи — раньше других признаков возникает кожный зуд, несколько позднее высыпают небольшие везикулы и волдыри. Особенно интенсивен зуд вечером и ночью. Диагностика облегчается появлением типичного и очень специфичного для чесотки признака — чесоточных ходов. Они имеют вид кривых изогнутых линий, запятых или скобок серовато-белого цвета, длиной от нескольких миллиметров до 1–2 см. На одном из концов хода имеется микровезикула, в которой видна просвечивающая через роговой слой кожи темная точка — самка клеща. Кроме чесоточных ходов, могут быть папулы, эрозии, геморрагические корочки, следы линейных расчесов. Излюбленная локализация у детей — межпальцевые складки, лучезапястные и локтевые сгибы, сгибательные поверхности рук и ног. У новорожденных элементы сыпи могут покрывать все туловище и голову, возникают и на ладонях, и на стопах.

Укусы вшей также вызывают сильный зуд и приводят к появлению расчесов и экскориаций кожи с последующим их инфицированием.

ИЗМЕНЕНИЯ КОЖИ ПРИ ДЕТСКИХ ИНФЕКЦИЯХ

Сама констатация высыпаний на коже и их оценка применительно к вероятности инфекционного происхождения особенно важны, так как определяют риск возникновения вспышек детских инфекций. В табл. 8.1 приведены краткие характеристики высыпаний при детских инфекциях.

Таблица 8.1

Высыпания на коже (эξανтемы), типичные для инфекционных заболеваний у детей

Заболевание	Особенности высыпаний
Скарлатина	Мелкоточечная сыпь на гиперемизированном фоне со сгущением в местах естественных складок, появляется одномоментно, исчезает бесследно
Краснуха	Мелкопятнистая сыпь, появляется одномоментно, располагается преимущественно на спине, лодыжках, разгибательных поверхностях конечностей, исчезает бесследно
Корь	Пятнисто-папулезная сыпь на неизменном фоне кожи с этапным распространением сверху вниз в течение 3 дней и с переходом в пигментацию
Ветряная оспа	Возможна продромальная экзантема — скарлатино- или кореподобная сыпь, быстро исчезающая. Затем — специфическая экзантема — полиморфные сыпи с последовательной сменой в каждом элементе: пятна, папулы, везикулы и корочки. Появляются элементы толчкообразно, беспорядочно. При исчезновении рубцов не оставляют

Заболевание	Особенности высыпаний
Энтеровирусная инфекция	Пятнистая или пятнисто-папулезная сыпь одновременно со снижением температуры тела. Держится от нескольких часов до нескольких суток
Менингококцемия	На 1–2-е сутки заболевания — геморрагическая сыпь на ягодицах, бедрах, голених, реже на руках, туловище и лице. Форма элементов звездчатая, размеры — от 3–7 мм до обширных геморрагически-некротических участков. Одновременно могут быть розеолезно-папулезные и герпетические высыпания
Псевдотуберкулез	Полиморфная (мелкоточечная и пятнистая) — на симметричных поверхностях конечностей, тыла стоп и кистей. Шелушение после 5–6 дней
Болезнь кистей, стоп и полости рта	Множество мелких везикул, появляющихся на тыле кистей, стоп или отдельных пальцев. Аналогичные везикулы — на слизистых оболочках полости рта
Эритема инфекционная	Эритематозные макуло-папулезные сыпи сначала на лице, сливающиеся между собой, но с интактной кожей кончика носа и вокруг губ, затем спускаются на туловище, образуя эритематозные поля. Обратное развитие элементов начинается с центрального просветления, затем образуются гирлянды и кольца
Внезапная экзантема	Мелкопятнистая сыпь бледно-розового цвета — сначала на спине, затем распространяется на живот, грудь и конечности. Лицо не затронуто. Сыпь угасает через 2–3 дня без пигментации

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ

С некоторой неуверенностью можно говорить о роли аллергических механизмов в происхождении токсической эритемы новорожденных. Нельзя исключить аллергических корней и в этиологии себорейного дерматита, очень частой форме поражения кожи у детей первого года жизни.

Для клинической картины **себорейного дерматита** характерно начало в конце 1–2-й недели жизни, редко около 3 мес жизни. Краснота и инфильтрация кожи распространяются на ягодицы и складки кожи. По периферии этой зоны возникает множество элементов пятнисто-папулезного характера, покрытых отрубевидными чешуйками. При более тяжелых формах увеличивается площадь поражения, оно захватывает и волосистую часть головы, где на фоне инфильтрации и гиперемии нарастает кора из скопления корко-чешуек. Главное отличие от экземы заключается в отсутствии при себорейном дерматите микровезикуляции и мокнутия. Могут присоединяться осложнения со стороны внутренних органов (пневмония, отит), ухудшается самочувствие и аппетит детей.

Выделяют вариант клинического дебюта аллергодерматозов у детей — его назвали **атопическим конституциональным дерматитом**. Он имеет минимальные клинические проявления — только минимальную гиперемию (эритему), отечность и слабовыраженное шелушение щек. Эритема может наблюдаться только к вечеру, а утром полностью отсутствовать.

Начало главной клинической формы аллергодерматозов у детей — **атопической экземы** — обычно приходится на 3–8-й месяцы жизни. На фоне гиперемизированной и отечной кожи появляются микровезикулы. Локализация

сыпи на лице — лоб, щеки при незатронutom носогубном треугольнике. С самого начала в процесс может вовлекаться кожа на голенях. Покрышки микровезикул вскрываются, образуя эрозии, называемые экзематозными колодцами. Как правило, возникают и папулезные элементы сыпи. Экзема может принимать диссеминированный характер — очаги в виде эритематозных, отечных пятен, покрытых микровезикулами, с мокнутием и чешуйко-корками, охватывают большую часть головы, туловища и конечностей. Болезнь сопровождается выраженным зудом кожи, слизистых оболочек рта, беспокойством, потерей сна. Через 2–15 лет после многократных рецидивов и обострений экзема трансформируется в нейродермит. У подавляющего большинства детей с экземой и нейродермитом удается подтвердить наличие аллергической непереносимости нескольких или многих пищевых продуктов. Их распознавание в настоящее время не составляет больших трудностей, в том числе и лабораторное — по содержанию специфических иммуноглобулинов класса Е на причинно-значимые аллергены пищи. Элиминация способствует улучшению состояния больных детей.

Другими типичными формами алергодерматозов у детей являются крапивница и отек Квинке.

Крапивница характеризуется острым возникновением уртикарных высыпаний, представляющих собой сочные, с насыщенной розовой окраской волдыри, сопровождающиеся выраженным зудом кожи. Волдыри могут формироваться на отечной и уплотненной коже, могут сливаться в обширные очаги с неровными полициклическими краями.

Отек Квинке может сопровождать крапивницу, но может быть и самостоятельным клиническим феноменом. Это быстровозникающий ограниченный отек, чаще в области лица, половых органов или слизистых оболочек носо(рото)глотки. Кожа над отеком приобретает розовато-перламутровый цвет, становится напряженной и плотной на ощупь, зудящей и болезненной при пальпации. Особенно характерными для детей считаются такие варианты крапивницы, как строфулюс, или детская почесуха, где основными морфологическими элементами являются сильно зудящие узелки, или узелки с везикулами на вершукке, или даже мелкие пузыри.

К токсико-аллергическим заболеваниям в настоящее время относят прежде всего некоторые формы **лекарственных реакций** с поражением обширных участков кожи или даже кожи и слизистых оболочек. Это болезнь Лайла и синдром Стивенса–Джонсона, при которых состояние кожи больных очень напоминает клиническую картину ожога.

ИЗМЕНЕНИЯ КОЖИ ПРИ НЕИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

При очень широком круге болезненных состояний можно встретить изменения цвета кожи. Наиболее частым и неспецифическим признаком является *бледность кожи*. К ней могут приводить разные патогенетические механизмы, основными из которых можно считать следующие:

- 1) анемизация;
- 2) снижение или повышение артериального давления;
- 3) отечность (пастозность) подкожной клетчатки;
- 4) уменьшение кровотока в области головы и шеи.

В соответствии с приведенным перечнем, у всех детей с выраженной анемией следует исключать наличие этих причин или механизмов бледности, а на следующих этапах — и тех заболеваний, с которыми связаны эти причины.

Так же часто, как и бледность, встречается *цианотичность*. Цианоз может быть тотальным, преимущественно периферическим, преимущественно центральным. Причинами тотального выраженного цианоза могут быть очень значимые изменения в системе кровообращения, например полная транспозиция магистральных сосудов или сложные врожденные пороки сердца с право-левым шунтированием. Это должно быть исключено или подтверждено современными методами ультразвукового исследования или зондирования сердца. Менее вероятными причинами тотального цианоза могут быть бронхолегочная дисплазия и изменения гемоглобина или метгемоглобинредуктазы. При умеренно выраженных степенях цианоза бывает нелегко провести дифференциальную диагностику между кардиологическими и пульмонологическими его причинами. В таких случаях нередко проводят пробу с вдыханием 100% кислорода и определением динамики содержания оксигемоглобина. При легочном механизме цианоза этот тест способен дать повышение или даже нормализацию содержания оксигемоглобина крови, чего не бывает при кардиогенном цианозе.

Желтушное окрашивание кожи требует проведения дифференциальной диагностики между разными заболеваниями печени и желчевыводящих путей, гемолитическими анемиями с внесосудистым гемолизом, многими заболеваниями и состояниями, нарушающими обмен билирубина. Ниже представлен перечень причин, приводящих к гипербилирубинемиям.

Неконъюгированный билирубин

Избыточная продукция:

- Гемолитическая болезнь
- Гематома
- Полицитемия
- Ферментные дефекты эритроцитов
- Гемоглобинопатии
- Физиологическая желтуха

Нарушение транспорта билирубина:

- Гипоксия, ацидоз
- Свободные жирные кислоты:
грудного молока,
жировых эмульсий
- Гипоальбуминемия недоношенных

Плохой захват билирубина печенью:

- Уменьшение венозного притока

Болезнь Жильбера

Физиологическая желтуха

Нарушение конъюгации билирубина:

Желтуха грудного вскармливания

Гипогликемия

Гипотиреоз

Непроходимость кишечника

Физиологическая желтуха

Недостаточность глюкуронилтрансфераз 1-го и 2-го типов

Нарушения внутрипеченочной циркуляции билирубина:

Снижение моторики кишечника

Муковисцидоз

Дисбактериоз

Наличие β -глюкуронидазы

Конъюгированный билирубин

Приобретенный холестаз:

Сепсис

Внутриутробные инфекции

Химическое поражение печени

Идиопатические холестазы:

Гепатоцеллюлярный холестаз

Гепатит новорожденных

Несостоятельность желчных путей

Билиарная атрезия

Билиарная гипоплазия

Внутрипеченочная билиарная недостаточность

Кистоз желчевыводящих протоков

Наследственные основы холестаза:

Семейные холестатические синдромы типа рецидивирующего доброкачественного холестаза

Холестазы при нарушениях обмена:

Галактоземия

Непереносимость фруктозы

Гипертирозинемия

Муковисцидоз

Недостаточность антитрипсина

Гликогенозы

Болезнь Ниманна–Пика

Болезнь Гоше

Нехолестатические синдромы:

Синдром Дубина–Джонсона

Синдром Ротора

Изменения волос и ногтей

Изменения волос и ногтей, как и изменения кожи, могут носить вторичный или дистрофический характер при нарушениях питания или на фоне других заболеваний (табл. 8.2). Они очень характерны для микозов, и обследование на них обязательно при любых явных изменениях придатков кожи.

Таблица 8.2

Волосы и ногти при недостаточности питания

Признак	Дефициты
Волосы обесцвеченные, симптом флага, спирально-закрученные, выпрямленные, выпадающие диффузно или очагами	Белок, биотин, витамины А, С
Перокистование или восстановление обильного пушкового оволосения на теле	Энергетическая недостаточность
Ногти ложкообразные (койлонихия) ломкие, бугристые ногти в форме часовых стекол	Хром, железо Белок, комплекс факторов Железо

Замедление роста ногтей отмечается у детей после тяжелых заболеваний: у ногтевого ложа через 4–5 нед появляется ясно видимая полоска, до края ногтя она переместится через 4–5 мес, т. е. по ее появлению можно судить о сроке перенесения того или иного заболевания.

Врожденное отсутствие волос — врожденная алопеция, выявляется уже в момент рождения по отсутствию на голове волос, бровей и ресниц. Может ассоциироваться с отсутствием ногтей. Врожденная дистрофия волос характеризуется тем, что в первые недели и месяцы жизни ребенка его волосы истончены, имеют пеструю тусклую окраску (чередование участков темных и светлых волос), в их строении можно видеть расположенные вдоль стержня волоса узелки сероватого цвета. На месте этих узелков происходит обламывание волос. Нередко при врожденной дистрофии наблюдается и перекручивание волос.

Приобретенная тотальная или очаговая алопеция свойственна как нарушениям питания, так и различным острым и хроническим интоксикациям.

Избыточный рост волос также может быть тотальным или регионально-ограниченным. Общий гипертрихоз врожденного характера предполагает тотальное оволосение, за исключением ладоней, подошв, крайней плоти и малых половых губ. Гипертрихоз может быть и ограниченным — на конечностях или на лице. Длительное сохранение на теле или восстановление пушкового волосяного покрова возможно у детей 1–2-го года жизни как реакция сбережения тепла при недостаточности питания.

О врожденной дистрофии ногтей можно думать при выявлении феномена онихогрифоза, или образования когтистых ногтей. При этом ногтевые пластинки выглядят утолщенными за счет подногтевого гиперкератоза, имеют каменную плотность, серо- или желто-коричневый цвет, на их поверхно-

сти видны продольные и поперечные борозды. Иногда рост ногтей резко ускоряется, при этом они перекручиваются.

Врожденная нахляпанность может быть проявлением некоторых эктодермальных дисплазий или дисплазий соединительной ткани. При этом ногтевые пластинки имеют тусклый вид, утолщены, серовато-желтого или коричневого цвета.

Синдром желтых ногтей наблюдается у детей разных возрастных групп. Чаще выявляется после перенесенного заболевания дыхательных путей. Характерные признаки — замедленный рост ногтей, появление тотального или частичного желтого или желто-зеленого окрашивания и поперечной исчерченности, утолщения ногтевой пластинки с ее отслаиванием от ногтевого ложа.

Синдром «трахионихии», или идиопатической дистрофии ногтей, возникает в раннем возрасте и проявляется уплотнением и шероховатостью поверхности ногтей, появлением продольных борозд, зазубренностью дистальных краев. Сопутствующих изменений кожи или внутренних органов не наблюдается.

ПОДКОЖНЫЙ ЖИРОВОЙ СЛОЙ И ПОДКОЖНАЯ КЛЕТЧАТКА

Жировая ткань в организме ребенка, как и у взрослого, выполняет различные функции. Это и чисто механическая защита, и стабилизация положения внутренних органов, сосудов и нервных стволов. Это и функция теплоизоляции, сбережения тепла, и функция термогенеза, или несократительной теплопродукции, которая присуща жировой ткани детей. Вместе с сосудами кожи, регулирующими теплоотдачу, и потовыми железами жировая ткань участвует в поддержании постоянной температуры тела. Наконец, и это, возможно, главное назначение жировой ткани, она является энергетическим и частично нутриентным «сейфом» для организма, обеспечивая незамедлительное покрытие любых остро необходимых энергозатрат и функций, включая и самую главную функцию детского организма — рост и развитие, в критических ситуациях пищевого обеспечения или при заболеваниях. Жировая клетка депонирует исключительно растворимые жиры и почти исключительно — триглицериды. В них имеется некоторый набор ферментов, позволяющих в присутствии инсулина осуществлять в самой клетке синтез жирных кислот и триглицеридов из углеводов и аминокислот, но главное назначение — обеспечение гормонально-регулируемого гидролиза и освобождения свободных жирных кислот.

В последние годы интенсивно накапливаются сведения о ранее неизвестных функциях жировой ткани, связанных с веществами сигнальной природы. Они выделяются жировыми клетками и регулируют функции высших отделов эндокринной системы — гипоталамуса и гипофиза.

Жировая ткань оказалась очень значимой для метаболизма и активации женских половых гормонов, включая участие в процессах пубертатного развития девочек-подростков.

Баланс процессов синтеза и гидролиза жиров в адипоцитах приводит к тому, что в нормальных условиях содержимое клеток обновляется каждые несколько недель.

В развитии жировых клеток имеется следующая этапность:

- 1) образование рыхлой соединительной ткани;
- 2) ангиогенез с конденсацией мезенхимы;
- 3) дифференцировка мезенхимальных клеток в звездчатые преадипоциты внутри сосудистого матрикса;

- 4) образование первичных жировых скоплений (долек);
- 5) образование окончательных жировых долек, изолированных одна от другой перегородками перилобулярной мезенхимальной ткани.

До 14 нед внутриутробного развития на месте будущей жировой ткани обнаруживаются только островки рыхлой соединительной ткани из аморфного основного вещества и волокон. Принято считать, что родоначальными клетками жировой ткани — *адипобластами* — являются клетки размерами до 15 мкм, не имеющие ферментов для отложения липидов. Следующая стадия дифференцировки — *преадипоциты*, имеющие вдвое большие размеры и уже содержащие жировые включения в цитоплазме. *Зрелые адипоциты* имеют одно большое жировое включение, которое смещает клеточное ядро к периферии.

Образование жировой ткани становится заметным при световой микроскопии, начиная с 14–20 нед внутриутробного развития на ограниченных участках головы и шеи. Затем она формируется на туловище и позднее на верхних и нижних конечностях. В шкалах массы тела установлено, что начало формирования жировой ткани отмечается после достижения плодом массы в 125 г, а полное завершение ее клеточной дифференцировки и зон распространения происходит уже при массе плода в 625 г. Можно говорить о том, что II триместр беременности является критическим периодом формирования жировой ткани. В конце внутриутробного развития и в течение первого года жизни ребенка увеличение жировой ткани происходит главным образом за счет числа жировых клеток. Однако увеличение размеров идет так же стремительно. Если масса одной жировой клетки к моменту рождения составляет всего 0,05 мкг, то к 9 мес жизни она увеличивается до 0,25 мкг, т. е. в 5 раз. После 1 года существенных изменений размеров жировых клеток и их массы не происходит. Вопрос об основных механизмах роста жировой ткани в детстве до периода полового созревания остается открытым, однако доминирует представление о завершенности в раннем возрасте новообразования адипоцитов и дальнейшем нарастании массы жировой ткани только через заполнение жиром уже сформированного ранее пула жировых клеток.

В целом интенсивность накопления жира и жировой ткани в последние недели периода беременности и в первые 9–11 мес жизни заслуживает особого внимания. Этот период вполне может быть назван физиологическим ожирением, и, очевидно, жировые компоненты при этом оказываются критически необходимыми для нормального роста и развития. Табл. 9.1 иллюстрирует накопление жира в организме в сравнении с накоплением белка.

Очевидно, такое избирательное накопление жиров связано прежде всего с их специфической пластической функцией, с огромной потребностью в пластических жирах интенсивно развивающихся головного мозга, спинного мозга и растущих нейронов. Фосфолипиды и эссенциальные жирные кислоты концентрируются в мембранах клеток, обеспечивают функционирование клеточных рецепторов.

Таблица 9.1

Сравнительные данные о накоплении жира и белка в организме

Масса тела плода или ребенка, г	Белок		Жир	
	%	г	%	г
1500	11,6	174	3,5	52,5
2500	12,4	310	7,6	190
3500	12,0	420	16,2	567
7000	11,8	826	26,0	1820

У новорожденных и грудных детей подкожная жировая ткань отличается рядом особенностей:

- жировые клетки малые и содержат ядра; с течением времени размер их увеличивается, а ядра, наоборот, уменьшаются;
- отношение подкожного жирового слоя у детей 1 года к массе тела относительно больше, чем у взрослых, что объясняет округлые формы тела детей;
- в грудной и брюшной полости, в забрюшинном пространстве скопления жировой клетчатки почти отсутствуют; они появляются только к 5–7 годам и в основном в период полового созревания; этим объясняется легкая смещаемость внутренних органов (например, почек);
- особенностью подкожной клетчатки у новорожденных и грудных детей является сохранение в ней участков ткани эмбрионального характера, обладающей как жиронакапливающей, так и кровеобразующей функцией;
- наличие скоплений бурой жировой ткани является существенной особенностью подкожного жирового слоя у детей периода новорожденности и первых месяцев жизни.

Бурый жир интенсивно дифференцируется и накапливается, начиная с 13-й недели внутриутробного развития. Гистологически клетки бурой жировой ткани отличаются от клеток белой жировой ткани многочисленностью жировых вакуолей, их малыми размерами, обилием митохондрий. У доношенного новорожденного общее количество бурой жировой ткани составляет от 30 до 80 г, или 1–3% от всей массы тела. Наибольшие скопления находятся в заднешейной области, вокруг щитовидной и зубной желез, в подмышечной области, супраилеоцекальной зоне и вокруг почек. Меньшие по размеру участки расположены в межлопаточном пространстве, в зонах трапециевидной и дельтовидной мышц, а также вокруг магистральных сосудов. *Основной функцией бурой жировой ткани является так называемый несократительный термогенез, т. е. теплопродукция, не связанная с сокращением мышц.* В некоторых ситуациях, прежде всего под влиянием холода, после приема пищи, происходит выделение гормона симпатических окончаний — норадреналина, прямо действующего на метаболизм бурой жировой ткани. В последние годы реализация теплообразования объясняется еще и участием специфического белка, названного термогенином, недавно выделенного из бурой жировой ткани ребенка. Результатом являются гидролиз триглице-

ридов и окисление освобождающихся жирных кислот до углекислого газа и воды со значительным прямым и локальным высвобождением тепла. Максимальная способность к теплопродукции бурой жировой ткани определяется в первые дни жизни. Запасы этой ткани у доношенного ребенка могут обеспечить защиту от умеренного охлаждения на протяжении 1–2 дней. С возрастом способность бурой жировой ткани к теплопродукции снижается. Исчезновение бурой жировой ткани происходит в течение нескольких месяцев. У детей, подвергшихся длительному охлаждению, бурая жировая ткань может полностью исчезнуть.

При голодании сначала исчезнет белая жировая ткань, и только при больших сроках и степенях голодания — бурая. Поэтому у дистрофированных детей резко увеличивается склонность к охлаждению. Глубоко недоношенные дети с малым запасом бурой жировой ткани очень легко охлаждаются и нуждаются в согревании.

К рождению подкожная жировая клетчатка более развита на лице, конечностях, груди, спине. В этих областях жировой слой достигает максимального развития к 6-й неделе, на животе — к 4–6-му месяцу. Его исчезновение при заболевании происходит в обратном порядке, т. е. сначала — на животе, затем — на конечностях и туловище, в последнюю очередь — на лице. С возрастом происходят и изменения состава жировой ткани. У новорожденного на собственно жир приходится только 35,5%, к первому году жизни жир составляет уже 56%, а у взрослых — от 60 до 90% состава жировой ткани. Изменяются и соотношения различных компонентов самого жира.

Периоды наибольшего накопления жировой массы включают в себя как уже приведенный ранний возраст (1–3-й годы жизни), а затем, судя по проценту жира в организме и жировой массе тела, следует уже период завершения созревания и роста (табл. 9.2).

В периоде полового созревания снова происходит увеличение и числа, и размеров жировых клеток. В этом периоде проявляются и половоспецифические особенности распределения ткани — у мальчиков больше в верхней половине туловища и вокруг всех внутренних органов, у девочек больше в нижней половине тела и в подкожной клетчатке. У девочек малая выраженность мышечного рельефа тела и округлость форм объясняются тем, что более 70% жировой ткани приходится на подкожный жир, в то время как у мальчиков подкожный жировой слой составляет только около 50% от общей жировой массы тела.

Другими словами, отложение жира у мальчиков в большей степени тяготеет к висцеральному типу, т. е. отложению жира в брюшной полости и внутри органов, в оболочках сосудов. У девочек преобладает накопление жира в подкожной клетчатке и несколько больше в нижних сегментах тела, особенно вокруг бедер.

Таблица 9.2

Жировая (ЖМТ) и тощая (ТМТ) масса тела у детей, кг

Возраст	Мальчики			Девочки		
	ТМТ	ЖМТ	% жира	ТМТ	ЖМТ	% жира
Новорожденный	3,1	0,5	14	2,8	0,6	16
6 мес	6,0	2,0	25	5,3	1,9	26
12 »	7,9	2,3	22	7,0	2,2	24
2 года	10,1	2,5	20	9,5	2,4	20
4 »	14,0	2,7	16	13,2	2,8	18
6 лет	17,9	2,8	14	16,3	2,3	16
8 »	22,0	3,3	13	20,5	4,3	17
10 »	27,1	4,3	14	26,2	6,4	20
12 »	34,0	8,0	19	32,0	10,0	24
14 »	45,0	10,0	18	38,0	13,0	25
16 »	57,0	9,0	14	42,0	13,0	24
18 »	61,0	9,0	13	43,0	13,0	23
20 »	62,0	9,0	13	43,0	14,0	26
22 »	62,0	10,0	14	43,0	14,0	26

Увеличение жировой массы тела отражает несколько измененную физиологию основных ростовых процессов и темпа полового созревания. Ожирение в раннем возрасте всегда сопровождается усиленным и опережающим ростом. И в возрасте препубертата у детей с избыточным питанием характеристики длины тела и костного возраста превышают показатели сверстников с нормальной массой тела. При ускорении роста у детей этой группы наблюдается уменьшение концентраций и пульсирующих выбросов гормона роста. Последнее связывают с увеличением тканевой биодоступности инсулиноподобного фактора роста-1 и его тормозящим эффектом на гипоталамическую и гипофизарную секрецию. Сочетание ускоренного роста с ожирением в ранние сроки жизни нередко называют *макросомией*. Хорошо известны такие же макросомия и ожирение у новорожденных детей, родившихся от матерей, страдающих сахарным диабетом. Причиной этого является особая метаболическая ситуация в развитии такого плода — это параллельно повышенные концентрации глюкозы, собственного инсулина и гормона роста, т. е. условия, способствующие стимуляции и общего соматического развития, и интенсивного развития жировой ткани. Есть отдельные сообщения о вероятности развития ожирения в подростковом и взрослом возрасте у таких детей. При отсутствии макросомии при рождении эта вероятность существенно ниже.

Дети с внутриутробной задержкой роста, напротив, могут в течение последующей жизни оставаться худенькими, с неразвитой жировой массой даже при нормальном или избыточном вскармливании. Возможно, что это следствие персистировавшей гипогликемии внутриутробного периода, но вероятно также, что у этих детей имеется нарушение обмена липидов с повышением интенсивности липолиза. Сообщается о повышении частоты ожирения у подростков и молодых взрослых людей, матери которых испы-

ывали голодание в I и II триместрах беременности. Нельзя исключить, что в патогенезе ожирения в этом случае сказалось более интенсивное формирование числа адипоцитов в качестве меры защиты плода от голодания или приспособления к нему.

Ожирение влияет и на сроки полового созревания. Для мальчиков с ожирением характерно одновременное увеличение числа отклонений в обоих направлениях — как в сторону ускорения полового созревания, так и в сторону его задержки. Особенностью мальчиков с ожирением является и выраженность у них пубертатной гинекомастии. Половое созревание девочек с избыточной массой тела закономерно ускоряется.

Определение количества жира в организме имеет диагностическое, а в ряде случаев и прогностическое значение.

Патологические состояния, связанные с недостаточностью или избыточностью развития подкожного жирового слоя, чрезвычайно широко распространены и хорошо известны. Это прежде всего *состояния с недостаточностью или избыточностью питания*. Развитие подкожного жирового слоя и параллельно идущие изменения массы тела являются простыми и объективными критериями адекватности пищевого обеспечения и ассимиляции пищи. При голодании, даже умеренном, ребенок худеет за счет преимущественного уменьшения количества жира в организме, и этот сгорающий жир способствует выживанию ребенка в условиях голода и(или) болезни. Как правило, только после утраты значительной части этого энергетического депо начнется уменьшение скорости роста и дистрофирование внутренних органов. Существенное исключение составляет преимущественно белковая недостаточность, когда потери мышечной ткани и массы паренхиматозных органов происходят параллельно со снижением жировой массы или даже с опережением этого снижения. Очень важно, чтобы диагностика недостаточности питания осуществлялась как можно раньше — только при начале потери подкожного жира или начале замедления прибавок массы тела. Естественно, что стабильное перекармливание ребенка приведет к противоположной ситуации — к избыточному развитию подкожного жирового слоя, а на какой-то стадии — к ожирению. Можно предполагать, что особые негативные последствия связаны с избыточностью питания именно в раннем возрасте, когда идет увеличение количества жировых клеток. Однако очень убедительных эпидемиологических данных, подтверждающих это положение, к настоящему времени нет. Из детей, имеющих ожирение в раннем возрасте, не более 25–30% сохраняют его до пубертатного периода. Вместе с тем выраженные степени ожирения у подростков прогнозируют его дальнейшее, нередко пожизненное сохранение.

Не всякое избыточное накопление жира сопровождается риском *гиперлипидемий и сосудистых осложнений*. Наибольшая степень риска свойственна таким формам ожирения, при которых накопление жира осуществляется не столько в подкожной клетчатке (*периферический, или женский, тип*), сколько во внутренних органах и брюшной полости (*висцеральный, или мужской, тип*). Выявлены даже обратные соотношения между двумя вариантами отложения жира — что-то вроде защитного эффекта периферического ожирения

против висцерального. Существующие клинические методы констатации избыточности жира в организме недостаточно информативны для определения количества висцерального жира. Единственные методы, позволяющие провести такие количественные исследования, — это магнитно-резонансное сканирование и компьютерная томография органов брюшной полости. Вместе с тем достаточно объективным критерием риска именно такого типа отложения жира является семейный анамнез ишемической болезни сердца, артериальной гипертензии или сахарного диабета 2-го типа. Доказана семейная детерминированность типа локализации жировых отложений.

Выраженное и устойчивое ожирение формируется на особом конституциональном фоне и, как правило, носит семейный характер. Одновременно для таких семей подтверждается и концентрация случаев сахарного диабета 2-го типа, т. е. инсулиннезависимого, артериальной гипертензии, гиперлипидемии, коронарной недостаточности. Влияние наследственности прослеживается даже на однояйцовых близнецах, живущих раздельно и в различных условиях питания.

Существенное значение в конституциональной готовности к формированию ожирения придают генетическим механизмам. Так, доказано наличие гена «*ob*» у мышей с ожирением. Продукт активности этого гена — белок, названный *лептином*, выявляется в адипоцитах при отложении жира в клетке. Секрция этого белка насыщенными жиром клетками увеличивает его концентрации в циркулирующей крови и в итоге оказывает влияние на пищевые центры гипоталамуса, блокируя аппетит и пищевую активность поведения. Кроме того, лептин увеличивает основной обмен и способствует ускорению окисления жирных кислот. Мыши, не способные к синтезу лептина, не могут регулировать свое пищевое поведение и быстро формируют болезненные степени ожирения. Отсутствие гена «*ob*» было подтверждено и в нескольких наблюдениях в клинике. Вместе с тем распространение этого генного дефекта у людей очевидно весьма невелико. При недостаточности лептина ожирение может начинаться уже в раннем детском возрасте и прогрессировать в последующие годы детства. Однако исследования лептина у людей выявили частое сочетание тяжелых форм ожирения с высокими концентрациями лептина в крови, что противоречило приведенной простой концепции. Вскоре был открыт ген «*db*», функция которого направлена на формирование структуры рецептора к лептину в гипоталамусе. Таким образом, дефект этого гена обеспечивал развитие тяжелых степеней ожирения даже при нормальной продукции лептина. После этого и опять сначала у мышей были открыты несколько новых генов, имеющих отношение к ожирению. Ген «*fa*» регулирует активность карбоксипептидазы E, переводящей прогормон в активную форму гормона, ген «*tl*» участвует в синтезе фосфодиэстеразы самого пищевого центра гипоталамуса, ген «*agouti*» продуцирует меланоцитостимулирующий гормон и гипоталамический нейротрансмиттер аппетита. «*Нейропептид Y*» представляется самым мощным из стимуляторов аппетита, а такой нейротрансмиттер, как «*глюкоагонноподобный пептид 1*», — самый мощный ингибитор аппетита и пищевой поисковой активности.

Определенное значение придают молекулярным изменениям в структурах β_2 -адренорецепторов.

Значение ожирения для детского организма продолжает дискутироваться. Можно считать признанным то положение, что риск ожирения детей является таким же риском для подросткового и далее взрослого периодов жизни. Немаловажен для прогноза патологических эффектов и последствий ожирения и пол ребенка или подростка.

Именно у подростков и взрослых увеличение массы тела закономерно ассоциируется с состоянием гипертриглицеридемии, снижением содержания холестерина липопротеидов низкой плотности, более ранним развитием артериальной гипертензии, атеросклеротических изменений в сосудах и вероятным сокращением сроков предстоящей жизни. Можно говорить о высокой степени преемственности между ожирением подросткового периода и взрослых.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ПОДКОЖНОГО ЖИРОВОГО СЛОЯ

В широкой педиатрической практике о количестве жировой ткани судят используя почти исключительно косвенные методы, либо исходя из соотношений длины и массы тела, либо по толщине складок кожи.

Общее представление о количестве и распределении подкожного жирового слоя можно получить при осмотре ребенка, однако окончательное суждение о состоянии подкожного жирового слоя делают только после пальпации. Для этого требуется несколько более глубокая пальпация, чем при исследовании кожи: *большим и указательным пальцами правой руки захватывают в складку не только кожу, но и подкожную клетчатку*. Определять толщину подкожного жирового слоя следует не на одном участке, так как при ряде заболеваний отложение жира в различных местах оказывается неодинаковым. В зависимости от толщины подкожного жирового слоя говорят о *нормальном, избыточном и недостаточном отложении жира*. Обращают внимание на *равномерное (по всему телу) или неравномерное распределение подкожного жирового слоя*.

Определяют толщину подкожного жирового слоя в следующей последовательности:

- сначала на животе — на уровне пупка и кнаружи от него;
- затем на груди — у края грудины;
- на спине — под лопатками;
- на конечностях — на внутреннезадней поверхности бедра и плеча.

Упрощенные практические оценки можно получить и при исследовании одной-двух локализаций подкожного жира. Ниже приведены центильные распределения для таких оценок (табл. 9.3, 9.4).

Таблица 9.3

Кожная складка над трехглавой мышцей (мм). Мальчики

Возраст	Сантиметры						
	3	10	25	50	75	90	97
2 мес	4,6	5,5	6,2	7,4	8,8	9,6	10,5
6 »	7,0	8,4	10,4	12,0	14,0	15,0	16,5
9 »	6,7	8,0	10,2	12,0	13,8	15,1	16,6
1 год	6,8	8,2	10,2	12,0	13,9	15,4	16,8
2 года	6,3	7,6	9,3	10,8	12,6	14,4	16,1
3 »	5,9	7,1	8,5	9,8	11,6	13,5	15,5
4 »	5,6	6,8	7,9	9,2	10,8	12,6	14,8
5 лет	5,3	6,3	7,5	8,6	10,3	12,0	14,4
6 »	5,1	6,0	7,0	8,3	10,0	11,8	14,3
7 »	4,9	5,8	6,8	8,1	9,9	11,8	14,8
8 »	4,8	5,6	6,6	8,0	10,0	12,2	15,6
9 »	4,7	5,6	6,6	8,2	10,3	13,2	15,8
10 »	4,6	5,6	6,8	8,4	10,9	14,6	20,0
11 »	4,7	5,8	7,0	8,6	12,0	16,6	22,5
12 »	4,8	5,8	7,0	9,0	12,4	17,6	23,5
13 »	4,8	5,6	6,7	8,8	12,2	17,2	23,0
14 »	4,5	5,4	6,4	8,2	11,4	16,0	21,0
15 »	4,3	5,2	6,2	7,8	10,7	15,0	20,2
16 »	4,3	5,2	6,3	8,0	10,6	14,5	20,2
17 »	4,5	5,4	6,7	8,4	10,9	14,9	21,5
18 »	4,7	5,7	7,2	9,0	11,7	15,8	23,0
19 »	4,9	6,1	7,6	9,5	12,4	16,8	24,0

Таблица 9.4

Кожная складка над трехглавой мышцей (мм). Девочки

Возраст	Сантиметры						
	3	10	25	50	75	90	97
2 мес	5,4	6,4	8,0	8,4	9,0	10,0	11,0
6 »	6,7	8,0	9,6	11,0	12,6	14,2	15,0
1 год	6,7	8,1	9,9	11,5	13,8	15,8	17,0
2 года	6,6	7,9	9,8	11,4	13,5	15,5	17,2
3 »	6,4	7,6	9,4	11,0	13,0	14,6	16,6
4 »	6,2	7,3	9,0	10,6	12,4	14,0	15,8
5 лет	6,0	7,1	8,6	10,2	12,0	13,6	15,9
6 »	5,8	6,9	8,3	9,8	11,6	14,0	16,8
7 »	5,6	6,7	8,0	9,8	11,9	14,6	18,5
8 »	5,6	6,8	8,0	10,0	12,5	15,6	20,5
9 »	5,7	7,1	8,4	10,5	13,4	17,5	22,5
10 »	5,9	7,2	8,8	11,1	14,2	19,0	24,0
11 »	6,1	7,4	9,0	11,5	15,0	20,0	25,5
12 »	6,2	7,4	9,0	11,8	15,4	20,2	26,0
13 »	6,3	7,6	9,3	12,1	16,0	20,5	26,0
14 »	6,6	8,1	10,0	13,0	16,8	21,3	27,0
15 »	7,1	8,8	11,0	14,3	18,0	22,5	28,0
16 »	7,6	9,8	12,0	15,4	19,0	24,0	29,0
17 »	8,0	10,2	12,7	16,0	19,5	24,1	29,0
18 »	8,1	10,1	13,0	16,0	19,5	24,0	28,0
19 »	8,1	10,2	13,0	16,0	19,5	24,0	28,0

Формальным количественным критерием для суждения об избыточности питания является избыточность массы тела по отношению к медиане массы тела при данном росте. При констатации резко выраженного ожирения — до +80%, можно говорить о прогностически неблагоприятном нарушении питания и высокой вероятности его сохранения во взрослом периоде жизни. Для детей старшего школьного возраста исследование избыточности массы тела относительно роста (длины тела) осуществляют исходя из оценок индекса массы тела (Кетле-2).

При использовании таких простых оценок, как толщина кожной складки или их сумма, вероятная избыточность накопления жира определяется при переходе за границу 86–90-го центиля распределения, а достоверная — после выхода за предел 95–97-го центиля.

Для детей 6–19 лет, по данным National Health and Nutrition Examination Survey (1995), приводятся только пограничные значения 95-го центиля по толщине складки над трехглавой мышцей плеча. Для старших возрастных групп девочек эти границы здесь оказались существенно шире (табл. 9.5).

Таблица 9.5

Границы 95-го центиля по толщине кожной складки над трехглавой мышцей (National Health and Nutrition Examination Survey, 1995)

Возраст, лет	Мальчики	Девочки
6–6,9	14	16
7–7,9	16	18
8–8,9	17	20
9–9,9	19	22
10–10,9	21	24
11–11,9	22	26
12–12,9	23	28
13–13,9	24	30
14–14,9	23	31
15–15,9	22	32
16–16,9	22	33
17–17,9	22	34
18–18,9	22	34
19–19,9	22	35

Дублирование оценки для ее уточнения можно получить при исследовании второй кожной складки. Ниже приведены нормативные распределения для кожной складки под лопаткой (табл. 9.6, 9.7).

Таблица 9.6

Кожная складка под лопаткой (мм). Мальчики

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
2 мес	4,2	5,2	6,0	7,0	8,2	9,8	11,9
6 »	5,0	6,2	7,2	8,8	10,4	12,3	14,7
9 »	4,9	6,0	7,0	8,6	10,2	12,2	14,6
1 год	4,8	5,8	6,8	8,4	10,0	12,0	14,2
2 года	4,1	4,9	5,8	6,6	7,8	9,4	12,0
3 »	3,8	4,4	5,1	6,0	7,0	8,4	10,3
4 »	3,6	4,2	4,8	5,6	6,6	7,8	9,8
5 лет	3,5	4,0	4,6	5,4	6,4	7,6	9,7
6 »	3,4	3,9	4,5	5,2	6,2	7,5	9,9
7 »	3,4	3,8	4,4	5,2	6,2	7,6	10,5
8 »	3,3	3,9	4,4	5,2	6,3	8,0	12,0
9 »	3,4	4,0	4,5	5,4	6,6	8,8	14,0
10 »	3,5	4,1	4,6	5,6	7,4	10,8	17,5
11 »	3,6	4,3	4,9	6,0	8,2	13,0	21,5
12 »	3,9	4,5	5,2	6,4	9,0	14,6	24,0
13 »	4,1	4,7	5,4	6,7	9,2	14,9	24,0
14 »	4,3	4,9	5,6	6,8	9,0	14,0	22,5
15 »	4,5	5,2	6,0	7,3	9,4	13,5	21,0
16 »	4,9	5,8	6,6	8,0	10,0	13,9	21,0
17 »	5,4	6,4	7,4	8,9	11,0	14,7	23,0
18 »	5,9	6,8	8,1	9,8	12,0	15,8	26,0
19 »	6,2	7,1	8,4	10,1	12,5	16,6	27,2

Таблица 9.7

Кожная складка под лопаткой (мм). Девочки

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
2 мес	4,4	5,6	6,2	7,4	8,4	9,4	10,7
6 »	5,3	6,4	7,6	9,0	10,5	12,0	13,8
9 »	5,2	6,2	7,3	8,8	10,1	12,4	13,0
1 год	5,2	5,8	7,0	8,4	9,8	11,0	12,3
2 года	4,5	5,2	6,0	7,2	8,5	10,0	11,4
3 »	4,1	4,8	5,6	6,6	8,0	9,5	11,0
4 »	3,9	4,5	5,3	6,3	7,6	9,4	11,2
5 лет	3,8	4,3	5,1	6,1	7,5	9,4	11,7
6 »	3,8	4,3	5,0	6,0	7,5	9,6	13,3
7 »	3,8	4,3	5,0	6,0	7,7	10,3	15,6
8 »	3,8	4,3	5,1	6,2	8,2	11,7	18,4
9 »	3,9	4,5	5,3	6,5	9,2	13,9	21,5
10 »	4,1	4,7	5,6	7,1	10,3	16,5	24,5
11 »	4,3	5,0	6,0	7,8	11,5	18,5	26,5
12 »	4,6	5,5	6,6	8,8	12,8	18,5	26,5
13 »	5,0	6,0	7,3	9,4	13,5	19,6	27,0
14 »	5,6	6,6	8,0	10,2	14,2	19,8	27,0
15 »	6,2	7,6	9,0	11,5	15,1	20,5	28,0
16 »	6,7	8,1	9,6	12,1	15,9	21,0	29,0

Более объективно толщина подкожного жирового слоя определяется калипером по сумме толщин кожных складок над трехглавой, двуглавой мышцами плеча, под лопаткой, над подвздошной костью. При углубленных оценках физического развития используют специальные таблицы и номограммы, позволяющие по сумме толщин нескольких кожных складок достаточно точно рассчитать общее содержание жира и активную (обезжиренную) массу тела. Для примера такой суммарной оценки по четырем складкам приводим данные А. И. Клиорина и соавт. (табл. 9.8, 9.9).

Таблица 9.8

Сумма толщин 4 складок кожи у детей 3–6 лет, мм
(по А. И. Клиорину и соавт., 1984)

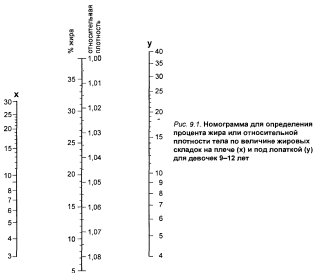
Возраст, лет	Пол	Центили						
		5	10	25	50	75	90	95
3	Мальчики	20,6	21,9	23,9	26,7	29,1	33,0	34,8
	Девочки	21,3	22,8	24,6	28,1	32,1	36,6	41,8
4	Мальчики	17,9	18,7	21,4	24,4	27,6	30,7	31,6
	Девочки	20,0	21,4	24,4	27,9	30,9	35,5	38,3
5	Мальчики	17,9	18,8	20,6	23,4	25,8	28,9	32,7
	Девочки	18,4	19,3	21,9	25,5	30,9	35,4	42,3
6	Мальчики	16,2	17,1	19,3	21,9	23,5	32,7	37,3
	Девочки	18,5	19,5	22,7	26,2	31,6	40,8	65,5

Таблица 9.9

Сумма толщин 4 складок у детей 7–14 лет, мм
(по А. И. Клиорину и соавт., 1984)

Возраст, лет	Пол	Центили						
		5	10	25	50	75	90	95
7	Мальчики	14	21	25	28	32	40	55
	Девочки	17	23	29	34	38	47	57
8	Мальчики	15	20	25	28	33	45	68
	Девочки	17	22	28	32	37	48	61
9	Мальчики	19	22	26	29	34	44	65
	Девочки	20	25	33	37	42	58	71
10	Мальчики	14	21	28	33	38	57	83
	Девочки	21	28	35	41	46	61	83
11	Мальчики	17	22	29	33	38	59	96
	Девочки	20	25	34	40	47	60	88
12	Мальчики	21	24	30	35	40	51	79
	Девочки	23	29	36	41	50	63	94
13	Мальчики	21	25	32	37	44	60	80
	Девочки	25	32	42	52	58	65	75
14	Мальчики	21	25	32	37	44	68	90
	Девочки	23	39	48	55	64	78	94

Существуют несложные формулы и номограммы, позволяющие на основании толщины одной или нескольких (от 4 до 14) складок кожи рассчитать с большой точностью общую массу жира в организме ребенка (рис. 9.1).



Для наиболее точных определений жировой и тощей массы тела, преимущественно для научных целей, используют ряд сложных специальных методов исследования. К ним можно отнести измерение объема свободного от жира пространства, заполненного водой, включившей известное количество дейтерия или трития, через количество поглощенного радиоактивного калия, заполняющего пространство тощей, или безжировой, массы тела, через исследование интегральной плотности тела, через количество поглощаемых инертных газов, растворяющихся исключительно в жировой ткани (криптон, ксенон).

Кроме количественных исследований, в диагностическом процессе имеют значение и применяются методы качественного непосредственного изучения особенностей подкожного жирового слоя.

При пальпации следует *обращать внимание и на консистенцию подкожного жирового слоя*. В некоторых случаях подкожный жировой слой становится плотным, причем на отдельных небольших участках или на всей или почти на всей подкожной клетчатке (*склерема*). Наряду с уплотнением может на-

блюдаться и отечность подкожного жирового слоя — *склередема*. Отечность от уплотнения отличается тем, что в первом случае при надавливании образуется углубление, которое постепенно исчезает, во втором случае ямка при надавливании не образуется.

Следует обратить внимание на наличие отеков и их распространенность (на лице, веках, конечностях, общий отек — *анасарка* — или локализованный). Отеки можно легко заметить при осмотре, если они хорошо выражены или локализованы на лице. Чтобы определить наличие отеков на нижних конечностях, необходимо надавить указательным пальцем правой руки в области голени над большеберцовой костью. Если при надавливании получается ямка, исчезающая постепенно, то это истинный отек. Если ямка не исчезает, то это свидетельствует о слизистом отеке. У здорового ребенка ямка не образуется.

Определение тургора мягких тканей производится путем сдавливания большим и указательным пальцами правой руки кожи и всех мягких тканей на внутренней поверхности бедра и плеча. При этом ощущается сопротивление, или упругость, называемая тургором. Если у маленьких детей тургор тканей снижен, то при сдавливании их определяется ощущение вялости или дряблости.

В патологии детского возраста существуют и несколько форм заболеваний, условно относимых к *дисплазиям жировой ткани*. *Врожденная общая липодистрофия* характеризуется полной неспособностью формирования жировых отложений, полным отсутствием подкожного жирового слоя, несмотря на наличие жировых клеток. Последние очень мелкие и незаполненные. Количество рецепторов к инсулину в мембранах моноцитов также резко снижено. Резистентность к инсулину с возрастом нарастает, и такие дети имеют высокую вероятность заболевания диабетом. Известны и формы *парциальных липодистрофий*, когда способность к накоплению жировой ткани теряется, например, только на лице и сохраняется в других частях тела.

Обструктивные апноэ в течение сна у детей, страдающих ожирением, только в последние 10–15 лет привлекли к себе внимание как страдания, существенно влияющие на качество жизни и развитие большей части детей в популяции.

Обструктивные апноэ во время ночного сна, осложняющиеся сонливостью в дневные часы, довольно распространены у взрослых людей. Их частота у мужчин составляет до 4%, а у женщин — до 2%. Во время нормального вдоха в полости глотки индуцируется отрицательное давление, которое сглаживается при участии мускулатуры верхних дыхательных путей. Во время сна мускулатура расслабляется и это способствует возникновению турбулентности воздушного потока и храпению. Наличие избыточной жировой ткани, прилегающей к просвету дыхательных путей, создает для ребенка и взрослого человека, страдающих ожирением, определенный риск возникновения временной полной обструкции верхних дыхательных путей. Такие эпизоды обструкции проявляются как периоды ночного апноэ большей или меньшей частоты и длительности, внешние коррелирующие с периодами перерывов и возобновления звуков храпа или сопящего дыхания. У большин-

ства детей и взрослых с такими проявлениями нарушений сна имеются признаки центрального распределения жира, и это может наблюдаться даже при очень небольшой общей избыточности массы тела. Нарушения ночного сна у детей являются серьезной причиной ухудшения памяти, снижения способности к обучению. Для взрослых дневные приступы сонливости после неэффективного ночного сна лежат в основе возникновения несчастных случаев на производстве, дорожно-транспортных происшествий, неоптимальности принятия ответственных решений.

Нарушения ночного сна при полисомнографии выявлено у 36% детей с ожирением. У 17% были выявлены тяжелые и средней тяжести нарушения сна, у остальных — легкие. Убедительно доказана обратная связь нарушений памяти, интеллекта и успеваемости в школе с частотой и длительностью нарушений сна у детей с ожирением. Дополнительными компонентами и маркерами указанного синдрома могут служить такие признаки, как ночное беспокойство, затрудненное и нерегулярное дыхание, потливость в ночные часы, повышенное число пробуждений ночью, наличие гипертрофии миндалин или аденоидов.

Ночные апноэ и гипопноэ не идентичны синдрому ожирения — гиповентиляции, известному как *синдром Лиссака*. При последнем отмечается тяжелая степень ожирения на уровне уже болезненного ожирения с превышением массы тела на 80 и даже 100%. Гиповентиляция при этом определяется сочетанным нарушением микроциркуляции в малом круге кровообращения, диффузии газов в альвеолах, а также снижением дыхательной экскурсии грудной клетки и эластической тяги легких.

Существует много форм ожирения, входящих в структуру симптомокомплексов самых разных заболеваний приобретенного и, чаще, конституционального наследственного или врожденного генеза.

Одной из таких форм конституциональных заболеваний у девочек является *поликистоз яичников*. Частота синдрома довольно велика и может составлять до 6% в расчете на женщин детородного возраста. Подавляющее большинство случаев может быть выявлено уже в подростковом периоде. Первыми симптомами являются ускоренное оволосение лобка и подмышечных впадин, возможен и нередко отмечается гирсутизм, аменорея или олигоменорея в сочетании с избыточностью массы тела, преимущественно центрального или висцерального типа. Особенно характерно увеличение отношения «waist-hip» (соотношения окружностей талии и таза). Ультразвуковое исследование яичников подтверждает наличие в них множественных кистозных образований. В эндокринологическом статусе при этом синдроме (болезни) находят увеличение продукции андрогенов в яичниках и в надпочечниках, а также преобладание секреции лютеинизирующего гормона над фолликулостимулирующим. Несмотря на увеличение секреции тестостерона в яичниках, концентрация его в сыворотке крови не превышает норму. Это обусловлено снижением концентрации глобулина, связывающего и транспортирующего половые гормоны. Количество свободного тестостерона всегда увеличено. Почти все перечисленные феномены связаны с массой тела и могут быть уменьшены или смягчены в результате ее снижения. Мно-

гие специалисты рассматривают синдром поликистоза яичников как возможное следствие длительно персистирующей гиперинсулинемии. Генетические механизмы очень вероятны, так как у членов семьи закономерно возрастает количество случаев как самого гиперинсулинизма, так и поликистоза яичников.

Женщины с поликистозом яичников страдают и гиперлипидемиями, и сахарным диабетом 2-го типа, повышенным артериальным давлением, имеют высокий риск коронарной болезни. Даже при отсутствии симптомов коронарной болезни использование специальных методов исследования, например измерения толщины стенки сонных артерий при помощи ультразвука, свидетельствует о наличии у них субклинически прогрессирующего атеросклероза.

МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА

Поперечнополосатая мускулатура человека имеет мезодермальное происхождение. Часть клеток, морфологически сходных с фибробластами, выделяются для дифференцировки в направлении премиобластов. После этого клетки начинают менять форму на вытянутую, значительно обогащаясь нуклеолами при одном центрально расположенном ядре, — *стадия миообласта*. Весь процесс происходит довольно рано. Еще с 5-й по 8-ю неделю внутриутробного развития будущие мышцы представлены только синцитием из премиобластов, с 10-й по 20-ю неделю это уже первоначальные волокна — *миотубы*, а с 18-й по 26-ю неделю — зрелые миоциты, способные выполнять свои функции. Параллельно также интенсивно развивается неврологическое обеспечение, и уже в 11–14 нед можно говорить о сформированных спинальных рефлекторных дугах. Очевидно, что такое опережающее развитие мышц является биологически жестко обусловленным и рациональным. Действительно, ведь и сердце и легкие начинают функционировать очень рано. Сердце обеспечивает гемодинамику, без которой невозможен рост и развитие всех внутренних органов плода, дыхание включается как механизм обновления околоплодных вод через их заглатывание и аспирацию. Также очень важным для нормального течения беременности является раннее становление детских рефлексов позы с гиперфлексией сгибателей. Именно через это очень тяжелое напряжение и длительный физический мускульный труд ребенок поддерживает позу наименьшего объема, способствующую пролонгированию беременности до нормальных сроков — около 40 нед.

Сравнительно рано начинают выявляться и различия между двумя группами мышечных клеток-волокон. Это представители белых и красных мышечных элементов, или быстрых и медленных мышц. Волокна быстрых мышц вдвое толще и богаче ферментами фосфагенного и гликогенолизного путей энергетического обеспечения. В скоплениях клеток медленных волокон содержится гораздо больше кровеносных капилляров на 1 г мышечной ткани, больше миоглобина и выше активность ферментов аэробного окисления. Распределение медленных и быстрых волокон происходит сообразно функциональному назначению мышц. Так, для *musculus gastrocnemius* характерно резкое преобладание быстрых волокон, в то время как для *musculus soleus* — резкое доминирование медленных. Однако прямой обусловленности между строением мышц и характером нагрузочного режима или тренировок,

вероятно, нет. Если раньше доминировало представление о единстве происхождения и даже взаимных переходах одного типа строения мышц в другой, то сегодня все большее число сторонников набирает концепция принципиальных различий и строгой генетической детерминированности соотношений белых и красных волокон в мышечных системах конкретного ребенка или взрослого. Более строго можно говорить о генетически детерминированной энергетической гетерогенности мышечных клеток. Существуют 3 варианта, или механизма, выработки энергии:

- система фосфагена — через использование креатинфосфата;
- система гликоген — лактат;
- аэробное окисление глюкозы, реже жирных кислот или аминокислот.

По производству АТФ первый в 4 раза эффективнее третьего, второй занимает промежуточное положение. Вместе с тем существуют мышечные клетки, использующие параллельно по 2 из 3 указанных энергетических механизмов. И тогда энергетическая гетерогенность мышечных клеток представлена уже не двумя, даже не тремя, а пятью формами. Так, между первой и второй встанет клетка, использующая оба эти пути получения энергии, а между второй и третьей — клетка, имеющая сочетание этих механизмов.

Исследование биохимических особенностей стандартных биоптатов одной и той же мышцы убедительно подтвердило высокие корреляции между подгруппами, указанными выше, и спортивной специализацией атлетов. Спортсмены выбирают те специализации, которые им удаются. Отсюда и генетическая детерминированность успешности спортивных тренировок и выступлений по тем или другим видам спорта. У стайеров преобладают медленные волокна с очень высокой насыщенностью ферментами аэробного гликолиза, что является оптимальным для выполнения очень больших ритмичных длительных физических усилий. У спринтеров — быстрые волокна, приспособленные для интенсивнейшей краткосрочной активизации систем фосфагена и гликогенолиза. Тем не менее имеются работы, показывающие, что у детей даже раннего возраста способность к выполнению длительных или стайерских нагрузок может быть достаточно высокой, но спринтерские, очень мощные и краткосрочные, нагрузки они переносят плохо, и только в дальнейшем, с возрастом, возможны положительные изменения. Отсюда правомочно предположение о закономерном увеличении с возрастом прежде всего доли красных мышечных волокон.

Масса мышц по отношению к массе тела у детей значительно меньше, чем у взрослых. Так, у новорожденного она составляет 23,3% от массы тела, у ребенка 8 лет — уже 27,7%, 15 лет — 32,6%, а у взрослого — 44,2%. Общее нарастание массы мышечной ткани в процессе постнатального развития 37-кратное, в то время как масса скелета увеличивается только в 27 раз. Ни одна другая ткань не дает такого прироста после рождения. Поэтому даже в чисто количественном отношении рост и развитие ребенка прежде всего выражаются и внешне представляются как мышечное или телесно-мышечное развитие.

Доминирование именно роста мышц в развитии ребенка — это не просто феномен возрастной анатомии. Уникальность мышечной ткани и функции мышц состоит в их естественной физиологической интеграции с энергетикой, метаболизмом, гемодинамикой и микроциркуляцией, дыханием, вегетативной и корковой регуляцией как собственно жизнедеятельности, так и в отношениях со средой обитания.

С одной стороны, количество и функциональные качества, т. е. возможности мышечной ткани, в определенной степени характеризуют качество и степень оптимальности всего процесса соматофизического развития. С другой стороны, активные процессы роста и дифференцировки мышечного аппарата играют определенную координирующую и детерминирующую роль относительно развития всех систем обеспечения жизнедеятельности — сердечно-сосудистой, дыхательной, вегетативной нервной системы, систем метаболизма и энергообеспечения.

Становление координации движений и тонкой моторики в большей мере определяется через формирование мышц и опорно-двигательного аппарата, а с другой стороны, является стимулом к совершенствованию корковых отделов двигательного анализатора и развития функций головного мозга в целом. Отсюда и колоссальные возможности управления развитием центральной нервной системы, функций многих соматических органов через активацию двигательной сферы. Мышцы и их нормально организованная деятельность в детском возрасте — один из самых реальных ключей к активному управлению формированием здоровья и совершенства свойств личности как в самом детстве, так и в последующих периодах жизни.

Распределение мышечной ткани у новорожденного отличается от такового у детей других возрастных групп и взрослых. Основная ее масса приходится на мышцы туловища, в то время как в другие периоды — на мышцы конечностей. Особенностью новорожденных является и значительное преобладание тонуса сгибателей. Благодаря повышению тонуса сгибателей, во внутриутробном периоде возникает специфическая поза плода.

С возрастом изменяется гистологическая структура мышечной ткани за счет утолщения миофибрилл. Так, если у новорожденного диаметр мышечного волокна составляет в среднем около 7 мкм, то к 16 годам он достигает 28 мкм и более. Параллельно росту миофибрилл количество ядер на единицу площади ткани уменьшается (от 45 у новорожденных до 5 у юноши 17 лет).

Параллельно с развитием мышечных волокон происходит формирование соединительнотканного каркаса мышц — эндомизия и перимизия, которые достигают окончательной степени дифференцировки к 8–10 годам.

Рецепторный аппарат мышц сформирован уже к моменту рождения ребенка. Веретена-проприорецепторы активно функционируют еще во внутриутробном периоде. В последующие годы происходит только их перераспределение — они концентрируются в тех участках мышц, которые испытывают наибольшее растяжение.

Двигательные нервные окончания, появляясь еще на ранних сроках внутриутробного развития, к моменту рождения построены по эмбриональному типу. В первые месяцы и годы жизни продолжается увеличение коли-

чества терминальных ветвлений и площади нервных окончаний. Имеется определенный параллелизм в развитии и дифференцировке окончаний и возможностях появления новых быстрых двигательных актов у ребенка.

В функциональном отношении мышцы ребенка характеризуются разнообразными особенностями. Отмечается повышение чувствительности к некоторым гуморальным агентам (ацетилхолину) и значительное снижение чувствительности к электрическому току. Скелетные мышцы во внутриутробном периоде отличаются низкой возбудимостью. Мышца воспроизводит лишь 3–4 сокращения в секунду. С возрастом число сокращений доходит до 60–80 в секунду. Постепенно формируется тетанус.

Созревание мионеврального синапса приводит к значительному (в 4 раза) ускорению перехода возбуждения с нерва на мышцу. *У новорожденных, в отличие от взрослых, даже во время сна мышцы не расслабляются.* Постоянная активность скелетных мышц определяется, с одной стороны, их участием в реакциях сократительного термогенеза (теплопродукции), а с другой — участием этой активности и мышечного тонуса в анаболических процессах растущего организма и прежде всего в стимуляции развития самой мышечной ткани.

Показатели хронаксии у новорожденных в несколько раз превышают таковые у взрослых.

Мышечная работа, выполняемая за 1 мин и измеренная для мышц-сгибателей указательного пальца, возрастает от 2842 Дж в 7-летнем возрасте до 9800–11 760 Дж в 16–18 лет. Навысшие показатели восстановления мышечной работоспособности после стандартного отдыха длительностью 1 мин отмечены у детей 7–9 лет. После этого возраста восстановление происходит хуже.

Интенсивность прироста мышечной силы различна у мальчиков и девочек. Как правило, показатели динамометрии у мальчиков выше, чем у девочек. Однако в возрасте от 10 до 12 лет по показателю становой силы девочки сильнее мальчиков. *Относительная сила мышц* (на 1 кг массы тела) остается почти одинаковой до 6–7 лет, а затем быстро увеличивается к 13–14 годам. *Способность к быстрым движениям* достигает максимума к 14 годам. *Мышечная выносливость*, измеренная по максимальному времени напряжения мышц с силой, равной половине максимальной, достигает к 17 годам величин, вдвое превышающих аналогичные величины у 7-летних, причем наивысший прирост выносливости отмечен в период от 7 до 10 лет.

Биохимический состав мышц у детей отличается от такового у взрослых. Так, содержание миофибриллярных белков мышечной ткани новорожденных приблизительно в 2 раза меньше их содержания у детей старшего возраста и у взрослых. Важной качественной особенностью является наличие в мышцах детей фетальной формы миозина, обладающей своеобразной структурой, сниженной АТФ-азной и относительно высокой холинэстеразной активностью. По мере роста ребенка эти отличия сглаживаются, а фетальный миозин исчезает. Параллельно растет содержание тропомиозина в мышечной ткани. Кроме того, закономерно увеличивается содержание саркоплазматических белков и уменьшается с возрастом количество гликогена, мо-

лочной кислоты и нуклеиновых кислот относительно массы мышечной ткани. Существенно снижается и содержание воды в мышцах.

Развитие мышц у детей идет неравномерно. В первую очередь развиваются крупные мышцы плеча, предплечья, позднее — мышцы кисти. *До 6 лет тонкая работа пальцами детям не удается.* В возрасте 6–7 лет ребенок может уже успешно заниматься такими работами, как плетение, лепка и др. В этом возрасте возможно постепенное обучение детей письму. Однако *упражнения в письме должны быть кратковременными*, чтобы не утомлять еще не окрепшие мышцы кистей.

С 8–9 лет у детей уже укрепляются связки, усиливается развитие мышц и отмечается значительное увеличение их объема. В конце периода полового созревания происходит рост мышц не только рук, но и спины, плечевого пояса и ног. В возрасте 14–16 лет у мальчиков наблюдается почти двукратное увеличение как общей массы мышц, так и их силы.

После 15 лет интенсивно развиваются и мелкие мышцы, совершенствуются точность и координация мелких движений. Учитывая эти особенности, *физические нагрузки должны быть строго дозированы*, не должны вестись в быстром темпе (контроль школьного врача на уроках физкультуры).

Развитие моторики у детей происходит не равномерно, а скачкообразно и связано с особенностями нейроэндокринной регуляции. Так, к 10–12 годам координация движений достаточно совершенна. Однако дети младшего и отчасти старшего возраста все еще не способны к длительной продуктивной физической работе и к продолжительному напряжению мышц.

В период полового созревания гармоничность движений нарушается: появляется неловкость, угловатость, резкость движений как результат дисгармонии между интенсивно увеличивающейся массой мышц и отставанием их регуляции.

Для нормального развития детей и подростков необходимы физические упражнения и спорт. Стимуляция детей к движению, создание стереотипов поведения, ориентированных на высокую их двигательную активность, являются важной задачей формирования здоровья и воспитания стереотипов поведения. Поэтому в комплексах занятий даже с детьми первого года жизни должны быть предусмотрены специальные методы стимуляции движений (например, переворачивание, ползание и т. д.). Широко применяют массаж и гимнастику у детей всех возрастных групп. При строительстве детских учреждений предусматривают помещения и специальные площадки для занятий физкультурой.

Созданы и нормативы двигательной активности детей различных возрастных групп. Если за единицу принимать 1 шаг, зафиксированный по шагомеру, то для детей 3–4 лет нормой считается от 9 до 10,5 тыс. движений в день, а для школьников 11–15 лет — около 20 тыс. шагов. Во временном выражении это означает, что дети должны находиться в состоянии движения от 4 до 6 ч в день. Из этого времени некоторая часть (от получаса до 1 1/2 ч) должна быть отведена упражнениям такой интенсивности, которые создают частоту пульса около 170 уд/мин. Одним из наиболее физиологически результативных, несложных в организации и медицинском контроле видов физи-

ческой деятельности ребенка является бег на свежем воздухе. Близки к нему многие подвижные групповые игры. Естественно, что включение в режим жизни ребенка новой физической нагрузки всегда должно быть подкреплено расчетами энерготрат и их компенсацией через питание. Физическая нагрузка типа хорошо дозированного бега или близких ему подвижных игр при хорошо обеспеченном питании является универсальным общим стимулятором развития и здоровья в любом возрастном периоде детства. Через форсирование кровотока и дыхания обеспечивается дополнительный кислородно-нутриентный паек развития для головного мозга и всех внутренних органов. Системы метаболизма и вегетативной регуляции при нагрузке отрабатывают и закрепляют как стереотип наиболее экономичные и выгодные для организма ребенка пути энергетического и нутриентного обеспечения нагрузки, наибольшую эффективность цепей регулирования жизнедеятельности. Доказано, что усиление кровотока в сосудах, повышенное давление на их стенку является мощным стимулом для опережающего роста и увеличения просвета сосудов, интенсификации формирования или сохранения рассыпного типа сосудистой внутриорганный сети. Опережающий рост сосудов обеспечивает дальнейшее течение процессов роста и дифференцировки всех растущих тканей и органов, а также создает предпосылки для выхода ребенка во взрослый период жизни с хорошим резервом сосудистого русла в структурах сердца, головного мозга и других жизненно важных органов.

Наряду с такими общими задачами двигательной стимуляции развития существуют и более частные — это тренировочные режимы для создания и закрепления мышечного каркаса тела, главным образом позвоночника. Практически все мышечные группы и мышечные функции, включая и координацию тонких движений, могут или должны быть поддержаны соответствующими режимами и методами тренировок.

Организация физического воспитания или просто двигательной активности детей любого возраста будет эффективной только в том случае, если ребенок отвечает на нее с удовольствием и радостью. Познание радости движения, удовольствия от хорошей физической формы является залогом того, что у ребенка сформируется пожизненная потребность в движении, физическом здоровье и здоровье в целом.

Гипокинезия является в настоящее время фактором, снижающим уровень здоровья детей. Гипокинезия определяет возникновение таких патологических состояний, как ожирение, вегетососудистая дистония, и, безусловно, закладывает основы неполного здоровья и ограниченных возможностей любых физиологических систем организма на взрослый период жизни. Однако чрезмерное неконтролируемое увлечение детей спортом, попытка достижения максимально высоких результатов в короткое время также представляют собой реальную угрозу для здоровья детей и могут приводить к тяжелым последствиям. Отсюда важность соблюдения и возрастных ограничений на тот или иной вид специализации в спорте (табл. 10.1).

Таблица 10.1

**Возрастные ограничения для начала занятий
и специализации по отдельным видам спорта**

Вид спорта	Возраст (годы)	
	Начальная подготовка	Специализация
Акробатика	8–9	10–11
Бадминтон	10–12	12–14
Баскетбол	10–12	12–14
Батут	9–10	11–13
Бокс	12–14	14–15
Борьба (все виды)	10–12	12–14
Водное поло	10–12	12–14
Волейбол	10–12	12–14
Велоспорт (трек, шоссе)	12–13	14–15
Гимнастика спортивная:		
мальчики	8–9	10–11
девочки	7–8	9–10
Гимнастика художественная	7–8	9–10
Гребля академическая	10–11	13–15
Гребля (байдарка, каноэ)	11–13	13–15
Конный спорт	11–12	13–14
Конькобежный спорт	10–12	12–13
Легкая атлетика	10–12	13–14
Льжные гонки	9–11	12–13
Льжное двоеборье	9–11	11–12
Горнолыжный спорт	8–10	10–12
Прыжки с трамплина	9–10	12–13
Парусный спорт	9–11	11–13
Плавание	7–8	8–10
Прыжки в воду	8–10	10–12
Ручной мяч	10–12	12–14
Санный спорт	11–13	13–15
Стрельба пулевая	11–13	13–15
Современное пятиборье	10–12	12–14
Стрельба из лука	11–12	13–14
Теннис	7–9	9–11
Теннис настольный	7–9	9–11
Тяжелая атлетика	13	14–15
Фехтование	10–12	12–14
Фигурное катание	7–9	9–11
Футбол, хоккей с шайбой	10–11	12–13
Хоккей с мячом	10–11	11–12
Шахматы и шашки	9–12	11–14

Особенно высокий риск от занятий спортом может возникать при расхождении между природными конституциональными свойствами ребенка, его систем метаболизма, вегетативной регуляции, состоянием и резервами гемодинамики, с одной стороны, и требованиями к этим системам в избранной спортивной специализации — с другой. В качестве примера конституциональных особенностей энергообмена выше были приведены 5 вариантов энергообеспечения мышечной деятельности. Для каждого из этих вариантов могут быть подобраны и наиболее адекватные спортивные специализации:

- 1-й — бег 100 м, ныряние, прыжки, подъем тяжести;
- 2-й — бег 200 м, хоккей, баскетбол, бейсбол;
- 3-й — бег 400 м, плавание 100 м, теннис, футбол;
- 4-й — бег 800 м, плавание 200 м, коньки и лыжи 1500 м;
- 5-й — бег на марафонскую дистанцию (42,2 км), лыжи 10 км.

Могут быть и другие критерии для выбора специализации. Это уже вторая проблема в приоритетах оптимального развития и здоровья, вторая после обеспечения нормальной дозы и интенсивности движений через бег и подвижные игры в рамках нормального режима жизни. Поддержка физической культуры и спортивной увлеченности детей при одновременном тщательном контроле изменений их здоровья и развития, недопущение даже минимальной инвалидизации детей при занятиях спортом — все это относится не только к функциональным задачам службы врачебного контроля и детской спортивной медицины, но и к задачам каждого педиатра на любом рабочем месте. Новой бедой и *новым испытанием для разумности* становится *массовая эпидемия услуг по снижению массы тела, повышению рейтингов красоты и сексуальности*. Эта эпидемия крайне негативно отражается на здоровье подростков, прежде всего девочек. В периодах интенсивных ростовых процессов любое похудание противопоказано, оно может происходить только за счет нарушений развития. В подростковом возрасте усиление физических нагрузок и ограничение питания приведут прежде всего к блокаде развития органов и функций, связанных с репродукцией, сформируют риск для будущего материнства или отцовства, равно как и для закрепления адекватной половой ориентации. Акцентуация внимания на формах тела, на мужественности за счет выраженной степени мышечных гипертрофий также недопустима, так как гипертрофированная мышца в своем функциональном выражении всегда менее эффективна, чем мышца, тренированная для оптимальной функции. Любая гипертрофия мышц, включая и гипертрофию миокарда, является выражением ее критического состояния и дебюта функциональной недостаточности.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ

Исследование мышечной системы начинают с осмотра. Осматривая, а затем и пальпируя отдельные группы мышц, необходимо составить впечатление о мышечной массе. У здоровых детей, физическое развитие которых соответствует возрасту и полу, мышцы упруги, одинаково развиты на симметрич-

ных участках тела. Уменьшение массы мышц, их дряблость характерны для тяжелобольных, истощенных детей, ведущих малоподвижный образ жизни, при некоторых формах нарушения питания и т. д. Крайняя степень слабого развития мышц (атрофия) встречается у детей с прогрессивной мышечной дистрофией, при невритах, полиомиелите, ревматоидном артрите. Увеличение мышечной массы обычно связано с систематическими занятиями спортом и редко бывает признаком болезни. О развитии мышц в определенной степени можно судить по форме живота и положению лопаток.

При слабых мышцах живот отвислый, рельеф мышц не выражен. Хорошему развитию соответствуют втянутый или незначительно выдающийся вперед живот, подтянутые к грудной клетке лопатки. При определении мышечной массы у маленьких детей иногда встречаются затруднения. Это связано со слабой выраженностью рельефа мышц и хорошим развитием подкожного жирового слоя. Отложение жира может симулировать картину хорошо развитых мышц (псевдогипертрофия). Для ответа на этот вопрос определяют толщину подкожного жирового слоя.

Внешний осмотр позволяет выявить асимметрию мышечной массы — неодинаковую степень развития одноименных групп мышц. Для этого необходимо последовательно сравнить развитие мышц обеих половин лица, правой и левой половины туловища, правых и левых конечностей. Недостаточное развитие мышц у детей зависит от многих причин: плохого питания, длительного пребывания на постельном режиме, малой двигательной активности. Реже оно связано с врожденными заболеваниями (миопатиями и миастениями), поражением периферических нейронов или суставов.

Мышечное истощение у детей сопровождается *снижением тонуса*, которое проявляется в увеличении живота, резко выраженном лордозе поясничного отдела, крыловидных лопатках, нарушении осанки. Асимметрию мышц конечностей легко установить производя сравнительные измерения окружностей плеч, предплечий, бедер, голени на строго одинаковых уровнях. Мышечная асимметрия может быть связана с врожденным недоразвитием, травматической деформацией мышц, заболеваниями нервной системы. Снижение мышечной массы можно заподозрить при выявлении уменьшения окружности плеча по отношению к возрастному стандарту. Кроме того, с помощью двух измерений — окружности плеча и толщины кожной складки над трехглавой мышцей плеча — можно вычислить «окружность мышц на середине плеча» (Д. Б. Желлифф, 1967), или «внутренний диаметр плеча» (Mc Fie J., Welbourn H. F., 1962), по следующей формуле:

$$C_1 = C_2 - \pi S,$$

где C_1 — окружность мышц,

C_2 — окружность плеча,

S — толщина подкожного жира,

$\pi = 3,14$.

В этой формуле объемная ткань имеет линейное выражение. Тем не менее формула хорошо коррелирует с другими симптомами белково-энергетической недостаточности.

Важнейшими показателями состояния мышечной системы являются тонус мышц и мышечная сила. Состояние мышечного тонуса оценивают несколькими приемами. Ориентировочное представление можно получить при визуальной оценке позы и положения конечностей ребенка. Исследование мышечного тонуса может служить даже ориентиром в гестационном возрасте новорожденного. Так, *глубоко недоношенный ребенок* лежит с разогнутыми конечностями, которые не сгибаются при пассивном переворачивании ребенка со спины на бок. *В возрасте 27–30 нед* он остается лежать на спине с вытянутыми руками и ногами. *После 30 нед* наблюдается сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах, однако руки остаются еще вытянутыми *до возраста 34 нед гестации*. В последующем нарастает флексия верхних конечностей, и в *36–38 нед* отмечается полное сгибание рук и ног. Руки после разгибания остаются в вытянутом положении. Однако *в возрасте 40 нед* после разгибания руки сразу же возвращаются в первоначальное положение. У здорового доношенного новорожденного руки согнуты в локтевых суставах, колени и бедра притянуты к животу. У распластанного на столе ребенка с вытянутыми руками и ногами мышечный тонус снижен (гипотония). Наличие повышенного тонуса (гипертонуса) конечностей можно предположить в том случае, если наблюдаются:

- 1) сжатие пальцев в кулак;
- 2) плавниковое положение рук — напряженно расставленные пальцы при слегка согнутой кисти;
- 3) «когтистая лапа» — разгибание пальцев в плюснефаланговых или пястно-фаланговых суставах при их сгибании в межфаланговых;
- 4) атетозное положение рук — пальцы выпрямлены, напряжены и находятся в разных плоскостях;
- 5) положение опистотонуса — вытянутые и напряженные конечности, голова резко запрокинута.

Выявленное при наблюдении свисание руки или ноги и их неучастие в общей двигательной реакции ребенка могут указывать на изолированное или ограниченное снижение мышечного тонуса или вялый паралич. *Тонус мышц определяют* пальпаторно. Поочередно пальпируют различные мышечные группы, пассивно сгибая и разгибая конечности. Вялость и дряблость мышц свидетельствуют о гипотонии, напряженность, плотность и иногда возникающая при этом реакция ребенка свидетельствуют о гипертонии мышц.

Для суждения о мышечном тонусе можно использовать некоторые специальные приемы. Для новорожденного с гипертонусом сгибателей используют *симптом возврата*. Для его проверки ножки ребенка, лежащего на спине, осторожно разгибают и прижимают к столу на 5 с. Затем врач снимает свои руки, и ноги ребенка сразу же возвращаются в исходное положение. При небольшом снижении тонуса полного возврата не происходит. После снятия физиологического гипертонуса используют следующий прием: обхватив грудь ребенка руками, врач осторожно переводит его в вертикальное положение вниз головой. При нормальном мышечном тонусе голова распо-

лагается в одной вертикальной плоскости с туловищем, но не свисает, руки согнуты слегка, а ноги вытянуты. О снижении тонуса говорят свисающие голова и ноги, а в самых тяжелых случаях гипотонии мышц — и руки. Повышение тонуса при этой пробе проявляется усилением сгибания рук, ног и запрокидыванием головы.

Мышечный тонус верхних конечностей у грудного ребенка проверяется пробой на тракцию. Лежащего на спине ребенка берут за запястья и осторожно тянут на себя, стараясь привести его в положение сидя. Сначала ребенок разгибает руки, а затем (во вторую фазу) всем телом подтягивается, как бы помогая врачу. *При повышенном тонусе* отсутствует первая фаза — разгибание рук, *при пониженном* — подтягивание.

При оценке возможной причины изменения мышечного тонуса следует помнить, что недоношенные и незрелые дети могут иметь общую гипотонию мышц вплоть до 1 $\frac{1}{2}$ –2 мес жизни. Возникающая затем у них гипертония сгибателей может сохраниться до 5–6 мес жизни. У доношенного новорожденного изменение тонуса мышц связано, как правило, с повреждением центральной нервной системы внутриутробно, родовой травмой, асфиксией или гипербилирубинемией. В грудном и более старших возрастах причинными факторами могут быть нейроинфекции — энцефалиты, менингиты, травмы черепа, острые и хронические нарушения питания, водно-солевого обмена, недостаточность витамина D. В первые месяцы и годы жизни стойкому снижению мышечного тонуса и связанному с этим нарушению моторики ребенка выявляются и врожденные заболевания мышц, нейромышечных синапсов и передних рогов спинного мозга (миопатии, миотонии).

Исследование пассивных движений состоит в сгибании и разгибании конечностей, позвоночника, т. е. движениях в суставах ребенка. У новорожденных и детей первых 4 мес жизни отмечается некоторое ограничение движений в суставах, связанное с физиологической гипертонией мышц. *За нормальные объемы движений в суставах детей этого возраста можно принимать следующие показатели:*

- разгибание руки в локтевом суставе возможно до 180°;
- сгибание в лучезапястных суставах — до 150°;
- разведение бедер — на 75° в каждую сторону;
- разгибание ноги в коленном суставе при согнутом под прямым углом бедре — на 150°;
- дорсальное сгибание стоп возможно на 120°;
- голова, повернутая в стороны, касается подбородком акромиона;
- при движении руки к противоположному плечу пальцы достигают акромиона.

Ограничение или невозможность пассивных движений могут быть связаны с повышением тонуса мышц и поражением суставов. От повышения тонуса мышц нужно отличать мышечные контрактуры. При контрактурах имеется нарастание сопротивления мышцы по мере увеличения амплитуды пассивного движения в суставе. Увеличение объема пассивных движений, разболтанность (релаксация) суставов свидетельствуют о понижении мы-

шечного тонуса. *Ригидностью мышц* является такое их состояние, когда врач ощущает, что при исследовании пассивных движений он встречает постоянное и равномерное высокое сопротивление. По окончании исследования напряжение мышц быстро снижается.

Спастическое состояние мышц распознается также при пассивных движениях. Здесь, как и при ригидности, ощущается напряжение мышц, но, в отличие от ригидности, оно не постоянное, а возрастающее.

Активные движения изучают при наблюдении за бодрствующим ребенком или во время игры с ним. Заинтересовывая ребенка игрушкой, его заставляют сгибать, разгибать, поднимать и опускать руки, приседать, вставать на ноги, идти. Ребенок старшего возраста выполняет несложные гимнастические упражнения по команде врача. При наблюдении за ребенком можно выявить ограничение или отсутствие движений в отдельных мышечных группах и суставах, что отмечается при поражении нервной системы (парез, паралич), анатомических изменениях мышц, костей, суставов, при болевых ощущениях.

В процессе диагностического обследования мышечной системы очень важно определить изменения мышечной силы. Существует стандартная шкала ее оценки:

- 0 баллов — отсутствие сокращения мышц;
- 1 балл — наличие признаков некоторого сокращения, при несостоятельности движения;
- 2 балла — движение возможно только при условии уменьшения естественного сопротивления (помощь против тяжести);
- 3 балла — движение возможно без помощи, но и без нагрузки или дополнительного сопротивления;
- 4 балла — движения возможны даже при ограниченном сопротивлении (нагрузке);
- 5 баллов — нормальная мышечная сила.

Часто для определения силы мышц необходимо активное участие обследуемого. У маленького ребенка можно попытаться взять схваченную им игрушку. Ребенок старшего возраста по просьбе врача оказывает сопротивление при разгибании конечностей. Определенную оценку состояния мышечной силы может обеспечить простое наблюдение за такими движениями, как вставание ребенка с пола, из кресла или постели, присаживание на горшок и вставание с горшка, выявление особенностей ходьбы или переступания ногами, подъема или спуска по ступенькам лестницы, способности ходить на пятках или на цыпочках, удержания рук на голове или сцепленных сзади шеи и т. д. *Более точно судить о мышечной силе и, главное, осуществлять контроль ее изменений позволяет проба со сжатием кистями рук надутой манжетки тонометра для измерения артериального давления, применение ручного и станкового динамометров.* В табл. 10.2–10.5 приведены распределения показателей динамометрии у здоровых детей.

Таблица 10.2

Динамометрия правой кисти (кгс) у мальчиков 6–15 лет

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
6	3,5	4,8	6,0	7,2	8,0	9,2	10,0
7	4,2	6,8	8,0	9,3	12,0	14,0	16,0
8	5,3	6,9	9,0	9,5	12,2	15,0	17,0
9	6,6	9,1	9,3	9,7	12,6	15,1	18,2
10	8,0	9,2	9,4	10,2	13,0	16,0	22,0
11	9,0	10,0	12,0	15,0	16,5	18,9	22,0
12	9,4	10,7	12,5	15,3	18,9	20,8	34,0
13	10,0	11,0	15,0	16,0	20,0	32,2	44,0
14	10,4	12,0	15,5	20,0	28,0	36,0	50,0
15	16,0	18,0	24,0	30,0	36,0	40,5	54,0

Таблица 10.3

Динамометрия левой кисти (кгс) у мальчиков 6–15 лет

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
6	3,3	3,8	5,1	6,0	7,4	7,8	9,2
7	4,0	5,5	7,0	8,5	10,0	13,0	15,0
8	4,5	5,8	7,1	9,1	10,2	13,2	16,0
9	5,0	7,3	8,8	9,2	10,3	13,3	16,2
10	6,5	8,0	9,2	9,8	13,4	16,0	20,0
11	8,0	8,8	9,4	10,0	15,0	16,6	20,3
12	8,2	9,0	9,6	12,0	15,2	18,0	21,0
13	8,6	10,0	11,0	16,0	19,0	24,0	30,0
14	9,0	10,4	14,0	16,0	22,2	30,1	36,0
15	12,0	15,0	20,0	28,0	30,0	36,0	42,0

Таблица 10.4

Динамометрия правой кисти (кгс) у девочек 6–15 лет

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
6	3,0	3,3	4,8	5,5	6,6	7,6	8,2
7	4,0	5,0	6,4	7,3	9,0	10,2	12,0
8	5,0	5,7	7,2	8,2	9,2	10,4	12,1
9	6,4	8,0	9,0	9,3	9,9	11,0	12,6
10	6,8	8,8	9,1	9,5	12,2	15,0	15,1
11	9,0	9,4	10,0	12,0	17,7	17,9	25,0
12	9,2	9,6	10,8	14,0	17,9	18,0	28,0
13	9,8	9,9	12,0	15,2	18,0	22,0	33,0
14	10,0	10,3	12,6	15,4	18,2	24,5	35,0
15	10,2	12,0	14,5	18,0	21,8	28,0	37,0

Таблица 10.5

Динамометрия левой кисти (кгс) у девочек 6–15 лет

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
6	2,6	2,8	4,0	5,0	6,0	7,0	7,6
7	2,9	4,2	5,0	6,0	8,0	10,0	11,0
8	3,0	4,5	6,0	7,2	8,8	10,1	12,0
9	5,0	7,0	8,0	9,0	9,3	10,5	12,2
10	5,2	7,8	8,1	9,2	9,4	10,8	12,6
11	6,0	8,1	9,1	9,3	14,0	15,4	23,0
12	6,3	8,4	9,4	9,8	15,0	16,1	25,1
13	6,9	9,0	9,6	10,0	15,2	20,0	27,1
14	7,0	9,7	9,9	10,8	16,0	20,2	29,6
15	8,0	10,0	10,2	14,0	18,0	22,8	33,0

Среди инструментальных методов исследования мышечной системы используют определение механической и электрической возбудимости, миографию. *Электромиография* представляет собой метод регистрации биоэлектрической активности мышц. Клинико-электромиографические исследования дают возможность выявить субклинические проявления нарушений движений, помогают уточнить локализацию процесса, дифференцировать нарушения движений, обусловленные поражением центральной или периферической нервной системы или мышечного аппарата. При неврологических поражениях отмечается активность, характеризующаяся большими потенциалами. При миогенных поражениях амплитуда и длительность потенциалов не изменяются. При миастении наступает быстрое утомление, амплитуда постепенно уменьшается вплоть до полного исчезновения биоэлектрической активности. *Хронаксиметрия* — метод определения минимального промежутка времени от нанесения электрораздражения до сокращения мышц. Этим методом можно выявить повышенную возбудимость мышц.

Широкое распространение в последние годы приобрели *биохимические исследования* при врожденных заболеваниях мышечной системы с определением содержания аминокислот, активности ферментов в крови и моче, а также исследование биоптата мышц. Разрушение (деструкция) мышцы или ее части может быть подтверждено исследованиями крови на ферменты мышечного происхождения: креатинфосфокиназу, мышечные фракции лактатдегидрогеназ или аминотрансфераз. Нередко для этого применяют исследование миоглобина сыворотки крови или миоглобина мочи.

ОСНОВНЫЕ РАЗНОВИДНОСТИ ПОРАЖЕНИЙ МЫШЕЧНОГО АППАРАТА ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Самую большую группу и одновременно самую неспецифическую по механизмам (патогенезу) представляют изменения трофики мышц и их тонуса.

Гипотония мышц может быть неврологически обусловлена и сочетаться с поражениями нервной системы и параличами. Этот вопрос обсуждался в

главе по неврологии. Ниже мы приведем данные о тех заболеваниях, при которых первично поражаются сами мышцы или мышцы совместно с кожей и другими производными соединительной ткани.

Гипотония мышц в комплексе конституциональной слабости или дисплазии соединительной ткани: плохая осанка, взбухающий живот, крыловидные лопатки, плоскостопие с наружной косолапостью, гипермобильность суставов.

Добркачественная врожденная гипотония: масса мышц нормальная, электрическая возбудимость нормальная, сухожильные рефлексы сохранены. Главным проявлением является отставание в развитии моторики — позднее удержание головки, поднятие плечевого пояса, самостоятельное сидение и вставание на ножки.

Врожденная дистрофия мышц: четкие признаки уже к моменту рождения — гипотония мышц с нарушениями глотания и дыхания. Развитие контрактур в последующие годы.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна: болезнь поражает только мальчиков, возраст начала — после года, излюбленная локализация — мышцы тазового пояса и нижних конечностей. Сопровождается признаками псевдогипертрофии мышц в зоне поражения, особенно часто — икроножных. С годами дети перестают вставать на ноги и ходить. Иногда в ранние сроки уже происходит переход процесса (присоединение поражения) на мышцы плечевого пояса. Закономерно наличие изменений на ЭКГ.

Генерализованная гипоплазия мышц и дистрофия Краббе: характерна выраженная недостаточность мышц лица с обедненной мимикой.

Мышечная дистрофия типа Беккера: также поражает мальчиков, но начало относится к школьному или юношескому возрасту. Зонами поражения являются главным образом тазовые группы мышц. Имеются также псевдогипертрофии икроножных мышц. Прогрессирование крайне медленное. Отмечены сочетания с умственной отсталостью или трудностями обучения в школе.

Плечелопаточно-лицевая миодистрофия (Ландузи–Дежерина) начинается также в школьном возрасте и поражает мышцы плечевого пояса и лица. Прогрессирование медленное, способность к самостоятельной ходьбе не нарушается.

Возможны также и наблюдаются в практике педиатра гипотония мышц, обусловленные поражением нервно-мышечных синапсов. Из прогрессирующих заболеваний в эту группу входит миастения. Клиническими ведущими ее проявлениями являются гипотония и адинамия наружных мышц глаз и мимической мускулатуры лица. Позднее процесс спускается на другие мышцы.

Из приобретенных экзогенных инфекций в эту категорию попадает отравление ботулиническим токсином. Заболевание чаще бывает групповым или семейным. В клинической картине дебюта доминируют поражения глазодвигательных мышц, зрачковой мышцы, мышц, обеспечивающих глотание и артикуляцию.

Заболевания с первично-мышечными поражениями, проявляющиеся гипертонией мышц. Миотонии всех форм и врожденная парамитония сопровож-

даются клинической картиной так называемой миотонической реакции. Она заключается в том, что после очередного движения в мышечной группе возникает тоническая ригидность длительностью несколько секунд и исчезающая позднее.

Из синаптических поражений, приводящих к гипертонии мышц, следует помнить об отравлениях стрихнином и заболевании столбняком.

Воспалительные и воспалительно-дистрофические поражения мышечного аппарата у детей. Проявлениями таких поражений могут быть локальные боли и припухание какой-либо мышцы, изменение цвета кожи и даже ощущение флюктуаций в месте припухания. Такие изменения чаще свойственны бактериально-септическим поражениям в ходе уже генерализованной инфекции или сепсиса. При отсутствии лечения процесс может осложниться межмышечной флегмоной.

Локальное припухание мышцы и резкую болезненность при пальпации можно видеть при некоторых гельминтозах с миграцией личинок. В России это свойственно прежде всего трихинеллезу.

Локальные, групповые и множественные воспалительные изменения мышц свойственны полимиозиту или дерматомиозиту детей. Главным проявлением является гипотония и слабость мышц с затруднением передвижений, а нередко и глотания, и дыхания. При пальпации можно отметить на первых этапах уплотнение мышц или мышц и кожи, позднее — дряблость и гипотонию мышц, вовлеченных в системное поражение.

КОСТНАЯ СИСТЕМА

Функции костной ткани, формирующей скелет, сложны и многообразны. К ним можно отнести следующие:

- 1) опора тела и защита внутренних органов, главным образом костного мозга;
- 2) резервуар неорганических веществ, прежде всего кальция, фосфора и магния;
- 3) защита от ацидоза после истощения возможностей прямого забуферивания крови с помощью почечных и легочных механизмов;
- 4) ловушка и безопасное депо для чужеродных ионов (тяжелые металлы и др.).

В связи с широтой выполняемых функций кости обладают разнообразной внутренней архитектоникой. Примерами некоторых полярных типов могут быть губчатые кости (трабекулярные) и плотные кости.

Трабекулярная, или губчатая, кость представляет собой трехмерную решетчатую конструкцию трабекул, которые ветвятся и окружают сосуды. Остеоциты разбросаны беспорядочно или рассеяны в матриксе. Трабекулярная кость представлена практически всем скелетом плода и эмбриона, сохраняется в позвонках, плоских костях, а также на концевых частях всех длинных трубчатых костей. Она передает давящую механическую нагрузку через суставы. В сущности, губчатая кость, энхондральный хрящ и заживляющий мозольный хрящ являются временными структурами на пути образования постоянной пластинчатой кости.

Плотная кость — окончательная. Она состоит из системы остеонов и построена из твердого кальцинированного матрикса. Расположение остеонцитов упорядочено — они ориентированы по отношению к сосудистым каналам. Плотный слой формируется только на уже существующей поверхности и составляет до 80% всей массы скелета, обеспечивая ему устойчивость к изгибам и скручиванию.

Основными клеточными элементами костной ткани являются остеобласт, остеокит и остеокласт.

Остеобласт является относительно короткоживущим, так как срок его жизни составляет от нескольких дней до нескольких недель. Располагается он на поверхности растущей кости, имеет либо веретенообразную, либо кубовидную форму и размеры 15–20 мкм. Отличается очень высокой активно-

стью щелочной фосфатазы. Его функцией является образование костного матрикса, для которого он секретирует коллаген, гликозаминогликаны, гликопротеиды.

Остеоцит представляет собой форму «останков» остеобласта, которые включаются в лакуну и погружаются в минерализованный матрикс. Тело клетки имеет веретенообразную форму с многочисленными выступами. Функционально остеоцит способен к кратковременной регуляции гомеостаза кальция как часть системы, обладающей каналами для его переноса из кости в кровь при остеоллизе.

Остеокласт — самая маложивущая клетка, существует от нескольких часов до нескольких дней. Отличается большими размерами и многоядерностью. Всегда располагается на поверхности кости. Характерной особенностью является наличие у клетки щеткообразного края или рифленой каймы с беспорядочно расположенными микроворсинками, обращенными в сторону матрикса. Обеспечивает долгосрочный гомеостаз кальция за счет рассасывания или перестройки кости. Осуществляет экзоцитоз ионов H^+ , которые растворяют минералы кости. Одновременно выделяются лизосомные гидролазы и коллагеназы, разрушающие костный матрикс.

Остеогенез у человека уникален. Строение костей человека не имеет аналогов у других представителей животного мира (пластинчато-трабекулярное строение кости с каналами остеона). Окончательная структура костей формируется после рождения ребенка, что совпадает с началом устойчивой ходьбы. В то же время и во внутриутробном периоде закладка и образование кости происходят позднее (на 5-й неделе) других систем организма.

Будущий скелет формируется в определенных участках тела эмбриона из скопления мезенхимных клеток, которые на 2-м месяце (5–8-й неделе) внутриутробного развития превращаются в мембрану (перепонку). В процессе онтогенеза имеются два пути образования костной ткани: *дермальный* (соединительнотканый) и *хондральный* (хрящевой). Первый путь свойствен костям свода черепа, лицевым костям, нижней челюсти и диафизу ключицы, т. е. непосредственно из мезенхимы, без предварительного преобразования в хрящ. Все остальные части скелета возникают через стадию хряща, образуящегося из скопления мезенхимы.

К моменту рождения ребенка диафизы трубчатых костей уже представлены костной тканью, в то время как подавляющее большинство эпифизов, все губчатые кости кисти и часть губчатых костей стопы состоят еще только из хрящевой ткани. К рождению намечаются лишь точки окостенения в центральных участках смежных эпифизов бедренной и большеберцовой костей, в таранной, пяточной и кубовидной костях, в телах всех позвонков и их дугах. Уже после рождения появляются другие точки окостенения. Последовательность их появления достаточно определенная. Совокупность имеющихся у ребенка точек окостенения представляет собой важную характеристику уровня его биологического развития и называется костным возрастом.

Рост трубчатых костей в длину до появления в эпифизах точек окостенения осуществляется за счет развития ростковой хрящевой ткани, образуя-

щей концевые части костей. После появления точек окостенения в эпифизах удлинение происходит за счет развития ростковой хрящевой ткани, находящейся между частично окостеневшим эпифизом и метафизом, т. е. в метаэпифизарной зоне, а эпифизы увеличиваются в результате аналогичного процесса в ростковой соединительной ткани, окружающей соответствующие точки окостенения. Одновременно с удлинением диафизы длинных трубчатых костей увеличиваются и в поперечнике. Это происходит в результате продолжающегося костеобразовательного процесса со стороны надкостницы, при этом со стороны костномозгового пространства корковый слой подвергается постоянной резорбции. Следствием этих процессов является увеличение поперечника кости и соответственно объема костномозгового пространства.

В первые месяцы и годы жизни наряду с интенсивным ростом костного скелета происходит и многократная перестройка структуры костной ткани, отражающая ее филогенез, — от грубоволокнистого строения до пластинчатой кости с вторичными остеонами. Интенсивный рост с одновременным интенсивным гистологическим перемоделированием создает для костной ткани совершенно особое положение, при котором костная ткань становится очень чувствительной к неблагоприятным воздействиям внешней среды, а особенно к нарушениям питания, двигательного режима ребенка, состояния мышечного тонуса и т. д. Биодинамика костной ткани у детей 1-го года жизни составляет 100–200%, 2-го — 50–60%, 3–7-го — 10%, после 8-го года жизни — несколько более 1% с некоторым нарастанием в период препубертатного вытягивания. *Эти характеристики обновления относятся к корковой костной ткани, а для трабекулярной костной ткани они в 3–10 раз меньше.* Интенсивный остеогенез и перемоделирование у детей раннего возраста сопровождаются существенным уменьшением плотности и твердости костной ткани с одновременным увеличением гибкости костей и их склонностью к разнообразным деформациям. Твердость костей зависит от степени замещения хрящевой ткани остеондной и степени ее минерализации, т. е. образования истинно костной ткани. Содержание основного минерального компонента кости — гидроксиапатита у детей с возрастом увеличивается.

В процессе костеобразования и перемоделирования выделяют 3 стадии.

1 стадия остеогенеза представляет собой интенсивный анаболический процесс, в течение которого создается белковая основа костной ткани — матрикс, на 90–95% представленный коллагеном. Для этого процесса необходимо нормальное обеспечение ребенка белком, витаминами А, К, С, группы В. Гормонами, регулирующими процесс образования матрикса, являются тироксин, инсулиноподобные факторы роста, активированные соматотропным гормоном гипофиза, инсулин, в более поздние периоды роста — андрогены. Схематически формирование и перемоделирование костной ткани можно представить следующим образом.

Костная ткань: формирование и перемоделирование

Обеспечение	Регуляция
Построение белкового матрикса Белок, энергия, фосфор, медь, фтор, цинк, железо, марганец, селен, витамины А, В ₁ , В ₂ , В ₃ , В ₆ , В ₉ , В ₁₂ , С, D, К	СТГ, факторы вилочковой железы, инсулин, тироксин, андрогены, эстрогены, механическая нагрузка
Фосфорилирование коллагена матрикса Энергия (резерв АТФ), щелочная фосфатаза, витамин В ₁	Механическая нагрузка
Осификация матрикса Кальций, фосфор, магний	Механическая нагрузка, кислотно-основное состояние, паратормон, тирокальцитонин
Резорбция — перемоделирование Витамин D	Механическая нагрузка, кислотно-основное состояние, паратормон, тирокальцитонин

Во II стадии происходит формирование центров кристаллизации гидроксиапатита с последующей минерализацией остеоида. Для этой стадии решающее значение имеет обеспеченность организма кальцием, фосфором, микроэлементами (фтором, марганцем, магнием, цинком, медью), витамином D. Гормонами-модуляторами этой фазы являются паратормон, обеспечивающий приток кальция, и тирокальцитонин щитовидной железы, регулирующий его переход в костный матрикс. Зависимость от питания и синтеза белка в этой фазе обретает еще одну и очень конкретную сторону — минеральное насыщение матрикса будет зависеть от активности щелочной фосфатазы. С активностью этого фермента связаны даже особые нозологические формы метаболических остеопений у детей — первичные гипо- и гиперфосфатазии.

Течение II стадии может нарушаться при сдвиге pH крови в кислую сторону. Нарушения нормального остеогенеза у детей раннего возраста могут возникать очень легко под влиянием несбалансированного питания, различных острых и хронических заболеваний. Кроме того, обе стадии остеогенеза регулируются статической и механической нагрузками, связанными с мышечным тонусом, движением. Поэтому *массаж и гимнастика, адекватная подвижность способствуют активации остеогенеза*. Их роль примерно такая же, как и роль обеспеченности нутриентами. Длительная иммобилизация, влекущая за собой гипокинезию, нарушает процесс минерализации и вызывает остеопению. Это проблема травматологической и неврологической клиники, а также одна из ведущих проблем космической медицины.

III стадия остеогенеза — это процессы перемоделирования и постоянного самообновления кости, которые регулируются паращитовидными железами и зависят от обеспеченности основными нутриентами и витаминами с ведущим значением витамина D.

Процессы остеогенеза обеспечиваются нормальным содержанием кальция. Постоянство его в сыворотке крови весьма стабильно ($2,44 \pm 0,37$ ммоль/л). В норме регуляция обмена кальция и поддержание постоянства его содержа-

ния в крови осуществляются через изменение скорости всасывания в кишечнике и экскреции почками. Опыт исследований детского питания, как и питания подростков и беременных женщин, показывает, что дефицит кальция в пище распространен очень широко и удовлетворение потребности в кальции представляет собой сложную проблему практики питания. В табл. 11.1 приводятся количества кальция в миллиграммах, которые должны включиться в состав костных структур ребенка только за одни сутки.

Таблица 11.1

**Ежедневное накопление кальция в структурах костной ткани
у детей разного возраста, мг**

Возраст	Мальчики	Девочки
28 нед гестации	100	100
35 « »	350	350
2 года	89	93
4 «	70	71
6 лет	70	83
8 «	105	105
10 «	125	147
12 «	173	217
14 «	269	330
16 «	394	240
18 «	166	101
20 «	60	40

При недостатке кальция в пище или плохом всасывании его из кишечника, что бывает при дефиците витамина D, содержание кальция в крови начинает поддерживаться преимущественно за счет выхода его из костей, т. е. поступательное развитие кости сменяется процессами обратной направленности, или формированием остеомалации.

Интенсивный рост и перемоделирование костной ткани поддерживаются специфичным для детского возраста обильным кровоснабжением костей, особенно в зонах энхондральной оксификации. Количество диафизарных артерий у детей и площадь их разветвления намного больше, чем у взрослого человека. Кровоснабжение метафизов и эпифизов осуществляется хорошо развитыми метафизными и эпифизными артериями. К 2-летнему возрасту развивается единая система внутрикостного кровообращения, связанная с хорошо развитыми перфорирующими ростковый хрящ эпиметафизарными сосудами. Такое интенсивное кровоснабжение костной ткани является основой нередкого возникновения у детей гематогенного гнойного остеомиелита в метафизах и эпифизах. После 2 лет со снижением скорости роста и трансформации костной ткани число сосудов кости значительно уменьшается и снова нарастает к моменту препубертатного и пубертатного ускорения роста.

Особенностью детского скелета является и относительно большая толщина и функциональная активность надкостницы, за счет которой идут процессы новообразования костной ткани при поперечном росте костей. В то же время объемы внутрикостных пространств (полостей) сравнительно невелики и формируются с возрастом. Кости детей сравнительно ровные по строению своих поверхностей. Костные выступы оформляются и вытягиваются по мере того, как укрепляются и начинают функционировать прикрепляющиеся к ним мышцы. Только к 12 годам внешнее строение и гистологическая дифференцировка костной ткани приближаются к характеристикам кости взрослого человека. Ниже приведены критические периоды развития костной системы и возможные факторы риска его нарушения.

Критические периоды развития костной системы

Периоды	Факторы риска
Внутриутробный (I–II триместры) Дифференцировка тканей	Наследственность Предконцепционное питание Питание беременной
Внутриутробный (III триместр) Рост и дифференцировка Напоение и депонирование	Питание беременной
Грудной, ранний и дошкольный возраст Этапная дифференцировка и моделирование костной системы Пограничные и патологические рахиты	Питание ребенка Режим Острые заболевания
Школьный и подростковый возраст Завершающаяся дифференцировка, накопление массы Пограничные остеопении и остеонхондропатии	Питание Физическая нагрузка

Череп к моменту рождения ребенка представлен большим количеством костей. Стреловидный, венечный и затылочный швы открыты и начинают закрываться только с 3–4-месячного возраста. У доношенных детей боковые роднички обычно закрыты. Задний, или малый, родничок, расположенный на уровне затылочных углов теменных костей, открыт у 25% новорожденных и закрывается не позднее 4–8 нед после рождения. Передний, или большой, родничок, расположенный в месте соединения венечного и продольного швов, может иметь различные размеры. При измерении по расстоянию между средними точками противостоящих краев они составляют от 3×3 см до 1,5×2 см. В норме закрытие большого родничка происходит к 1–1 1/2 годам, однако в последние годы оно нередко наблюдается к 9–10 мес (рис. 11.1).

Позвоночник. В процессе эволюции человек встал на ноги и устойчиво пребывает в этом положении. Некоторые высшие приматы также могут передвигаться приподнявшись на не полностью выпрямленных задних конечностях. Способности к прямохождению и свободному манипулированию руками у человека в большой степени способствовали активизации познания, труда, развитию ремесел и искусств.

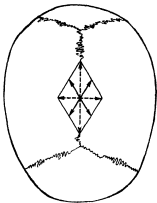


Рис. 11.1. Измерение большого родничка. Сплошная линия — правильно, пунктирная — неправильно

Анатомическим субстратом способности человека к прямохождению явились уникальные свойства его позвоночника: формирующиеся с годами физиологические кривизны, или изгибы, принимающие на себя силы, возникающие при движениях. Считается, что и возникновение изгибов диктуется прежде всего возрастными изменениями положения центра тяжести тела.

Сразу после рождения весь докрестцовый отдел позвоночника имеет выраженную подвижность и гибкость, его форма в каждый момент отражает особенности положения тела. Между 2-м и 4-м месяцем, когда ребенок начинает активно поднимать и удерживать голову, появляется *начальный передний изгиб шейной части позвоночника*.

После начала прямохождения и ходьбы очень незаметно формируется *изгиб клереди в поясничном отделе позвоночника*. Возникновению поясничного изгиба способствует и то, что толщина передних частей трех последних поясничных позвонков увеличивается существенно быстрее, чем задних частей. Аналогичные соотношения имеются и в межпозвоночных дисках этого отдела. Позднему формированию изгиба способствуют увеличивающиеся наклон таза и сила поясничных мышц, поддерживающих выраженность поясничного лордоза. Почти одновременно, но малозаметно начинает формироваться *грудной изгиб позвоночника*. Неравномерный рост отдельных сегментов тела, позвоночника, головы и конечностей приводит к тому, что центр тяжести тела в процессе роста детей существенно перемещается. У новорожденного в положении стоя центр тяжести находится на уровне *processus xurhoideus*, и в течение всего раннего возраста он перемещается вниз, но не достигает уровня пупка. Между 5-м и 6-м годом жизни центр тяжести уже ниже пупка, а к 13 годам — ниже уровня подвздошных гребней.

В целом в течение всего детского возраста фиксация позвоночника несовершенна и под влиянием недостаточного развития мышц, неадекватной позы, мебели, не соответствующей росту ребенка, очень легко возникают изменения формы позвоночного столба (сколиозы и патологические осанки).

Грудная клетка новорожденного широкая и короткая, с горизонтально расположенными ребрами. Поперечный диаметр больше среднепродольного на 25%. Поэтому грудная клетка как бы застыла в положении максимального вдоха. В дальнейшем происходит рост грудной клетки в длину, опускаются передние концы ребер, интенсивно увеличивается передний диаметр. С 3 лет становится эффективным реберное дыхание. К 12 годам грудная клетка по форме переходит в положение как бы максимального выдоха. Особенно резкое увеличение поперечного диаметра грудной клетки происходит к 15 годам.

Кости таза у детей раннего возраста относительно малы. Форма таза напоминает воронку. Рост костей таза относительно интенсивно происходит до 6 лет. С 6 до 12 лет имеет место относительная стабилизация размера таза, а в последующем у девочек — наиболее интенсивное его развитие, у юношей — умеренный рост. Относительное развитие таза можно оценить, сравнивая между собой межакромиальное расстояние (ширина плеч) и межвертельное расстояние (ширина бедер). Если до начала полового созревания соотношение двух диаметров равно 1,3, то после его начала у девушек величина соотношения уменьшается до 1,15, а у юношей не изменяется либо растет.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ КОСТНОЙ СИСТЕМЫ И СУСТАВОВ

Анамнез. При заболевании костной системы к основным жалобам, предъявляемым больными, относятся жалобы на боли в костях, суставах, изменение их конфигурации, ограничение подвижности. Следует уточнить локализацию болей (суставы, трубчатые или плоские кости), симметричность поражения, характер и интенсивность боли (острая, тупая, ноющая), условия ее появления и продолжительность (при движении, физической нагрузке, в покое, в зависимости от метеорологических условий), периодичность, постоянство. Целесообразно выявить факторы, способствующие уменьшению болевых ощущений (тепло, покой, применение определенных лекарственных препаратов). Важно проанализировать формы нарушения подвижности, которая может проявляться утренней скованностью суставов, ограничением объема движений из-за боли. Большое значение для диагностики имеет связь начала заболевания с предшествующими инфекциями, среди которых основное значение имеют ангина, грипп, обострение хронических очагов инфекции. Составить представление о развитии костной системы ребенка помогают сведения, полученные при сборе анамнеза жизни, такие, как темпы роста, возраст закрытия родничков, сроки прорезывания зубов.

Осмотр производят в положении стоя в спокойном состоянии, лежа и в движении. Направление осмотра — сверху вниз. Сначала осматривают голову, затем туловище (грудь, позвоночник), верхние и нижние конечности.

Форма головы в норме округлая. При разрастании остеондной ткани может произойти выпячивание лобных и теменных бугров. В этом случае голова производит впечатление квадратной. Если выдаются только лобные бугры, то говорят об «олимпийском» лбе. Избыточно развитые теменные бугры с впадиной между ними формируют ягодицеобразный череп. Иногда на месте большого родничка образуется вдавление, что создает седловидную деформацию головы. Продолговатый, вытянутый вверх череп носит название башенного. Довольно частыми деформациями затылочной кости являются ее уплощение и скошенность.

Патологические формы черепа обычно развиваются вследствие перенесенного рахита, при врожденном сифилисе, патологической ломкости костей и некоторых других заболеваниях. У новорожденных деформация черепа может быть связана с родовой травмой и выражаться черепацеобразным нахождением костей одна на другую, вдавлениями или выпячиваниями в результате поднадкостничного кровоизлияния (кефалогематомы), мозговой грыжи.

Размеры головы определяют путем измерения ее окружности и последующего сравнения с возрастными нормами. Данные о динамике роста головы представлены в главе 5. Увеличение окружности головы (макроцефалия) может быть связано с избыточным разрастанием остеондной ткани, например при рахите, или с водянкой головного мозга. Маленькая голова (микроцефалия) возникает в связи с внутриутробным недоразвитием головного мозга или при преждевременном заращении черепных швов (краниостеноз), развивающемся при гипервитаминозе D.

Обязательным компонентом осмотра и измерения головы является сравнительная оценка верхней и нижней частей лица, так как их соотношение непосредственно отражает уровень биологического созревания ребенка.

При осмотре груди прежде всего оценивают ее форму. Обращают внимание на деформацию грудной клетки, наличие «куриной» груди (в этом случае грудина выпячивается вперед в виде кила), перипневмонической борозды Филатова—Гаррисона (западение на месте прикрепления диафрагмы, в этом случае реберные дуги выглядят как бы вывернутыми вперед), сердечного горба (выпячивание грудной клетки в области сердца), «груди сапожника», или воронкообразной груди (западение грудины), и т. д.

Необходимо обратить внимание на величину надчревного угла. По его величине можно ориентировочно оценить конституцию ребенка: при нормостенической конституции надчревный угол равен 90°, при гиперстенической — он тупой, при астенической — острый. Для определения надчревного угла ладони обеих рук ставят ребром соответственно направлению сторон угла, образованного реберными дугами и грудиной.

Нарушения осанки — отклонение позвоночника в сагиттальной или фронтальной плоскости, которое определяется состоянием тонуса мышц и привычностью для ребенка измененной позы. Нарушения осанки принци-

Осмотр производят в положении стоя в спокойном состоянии, лежа и в движении. Направление осмотра — сверху вниз. Сначала осматривают голову, затем туловище (грудь, позвоночник), верхние и нижние конечности.

Форма головы в норме округлая. При разрастании остеондной ткани может произойти выпячивание лобных и теменных бугров. В этом случае голова производит впечатление квадратной. Если выдаются только лобные бугры, то говорят об «олимпийском» лбе. Избыточно развитые теменные бугры с впадиной между ними формируют ягодицеобразный череп. Иногда на месте большого родничка образуется вдавление, что создает седловидную деформацию головы. Продолговатый, вытянутый вверх череп носит название башенного. Довольно частыми деформациями затылочной кости являются ее уплощение и скошенность.

Патологические формы черепа обычно развиваются вследствие перенесенного рахита, при врожденном сифилисе, патологической ломкости костей и некоторых других заболеваниях. У новорожденных деформация черепа может быть связана с родовой травмой и выражаться черепицеобразным нахождением костей одна на другую, вдавлениями или выпячиваниями в результате поднадкостничного кровоизлияния (кефалогематомы), мозговой грыжи.

Размеры головы определяют путем измерения ее окружности и последующего сравнения с возрастными нормами. Данные о динамике роста головы представлены в главе 5. Увеличение окружности головы (макроцефалия) может быть связано с избыточным разрастанием остеондной ткани, например при рахите, или с водянкой головного мозга. Маленькая голова (микроцефалия) возникает в связи с внутриутробным недоразвитием головного мозга или при преждевременном заращении черепных швов (краниостеноз), развивающемся при гипервитаминозе D.

Обязательным компонентом осмотра и измерения головы является сравнительная оценка верхней и нижней частей лица, так как их соотношение непосредственно отражает уровень биологического созревания ребенка.

При осмотре груди прежде всего оценивают ее форму. Обращают внимание на деформацию грудной клетки, наличие «куриной» груди (в этом случае грудина выпячивается вперед в виде кила), перипневмонической борозды Филатова—Гаррисона (западение на месте прикрепления диафрагмы, в этом случае реберные дуги выглядят как бы вывернутыми вперед), сердечного горба (выпячивание грудной клетки в области сердца), «груди сапожника», или воронкообразной груди (западение грудины), и т. д.

Необходимо обратить внимание на величину надчревного угла. По его величине можно ориентировочно оценить конституцию ребенка: при нормостенической конституции надчревный угол равен 90° , при гиперстенической — он тупой, при астенической — острый. Для определения надчревного угла ладони обеих рук ставят ребром соответственно направлению сторон угла, образованного реберными дугами и грудиной.

Нарушения осанки — отклонение позвоночника в сагиттальной или фронтальной плоскости, которое определяется состоянием тонуса мышц и привычностью для ребенка измененной позы. Нарушения осанки принци-

пимально отличны от патологических изменений позвоночника возможностью их легкой и немедленной коррекции по просьбе врача или матери. Нередко нарушения осанки (например, сутулость) поддерживаются вследствие ухудшения состояния зрения у ребенка или просто неудобством мебели (рабочий стол, парта).

Осмотр позвоночника для выявления аномалий и деформаций производят в положении стоя и при обязательном наклоне туловища вперед. Искривление позвоночника вперед носит название *лордоза*, назад — *кифоза*, в сторону — *сколиоза* (последнее — всегда патологическое состояние). При сколиозе, осматривая ребенка спереди или сзади, можно заметить, что одно плечо выше другого, лопатка на вогнутой стороне искривления расположена ближе к остистым отросткам, чем на выпуклой стороне. При осмотре спереди можно выявить асимметрию положения ключиц и верхних передних подлопаточных остей и иногда мечевидного отростка грудины. Можно заметить также, что одна рука (при свободно висящих руках) прилегает к туловищу плотнее, чем другая. Возможна и асимметрия расположения треугольников талии (треугольники талии образуются на каждой стороне внутренней линией руки и линией талии). Наличие сколиоза подтверждают пальпацией остистых отростков позвонков при наклоне туловища вниз. При этом заметно отклонение линии, соединяющей отростки, в сторону или образование выпячивания, западения группы отростков. Если отмечается выпуклость линии отростков сзади, то говорят о кифозе, впереди — о лордозе. Нередко кифоз сочетается со сколиозом (кифосколиоз).

Подозрение на наличие сколиоза должно быть подтверждено рентгенологически. Одновременно с осмотром позвоночника необходимо проверить его подвижность по объему наклонов и поворотов шеи и туловища. Выявляют также наличие или отсутствие болезненности позвонков при пальпации и движении.

При осмотре верхних конечностей обращают внимание на относительную длину предплечья, плеча и кисти. Длиннорукость свойственна некоторым врожденным заболеваниям соединительной ткани (болезнь Марфана). Нередко выявляется относительное укорочение предплечья или кисти. На пальцах можно видеть утолщения либо в области диафизов фаланг, что свойственно остеопатиям, либо непосредственно вокруг мелких межфаланговых суставов (проявление ревматоидного артрита и некоторых других артритов).

При осмотре нижних конечностей необходимо обратить внимание на симметричность ягодичных складок, количество складок на внутренней поверхности бедер (особенно у детей первых месяцев жизни), укорочение конечностей, X-образное или O-образное искривление их, плоскостопие.

Под плоскостопием понимают деформацию стопы в форме уплощения ее сводов. Соответственно уплощение продольного или поперечного свода дает основание для выделения продольного или поперечного плоскостопия. Наличие и выраженность плоскостопия определяются развитием и костного и мышечного каркаса стопы. Соответственно, у детей раннего возраста можно условно говорить о физиологическом плоскостопии. Разные авторы и специалисты отодвигают правомочность этого понятия и термина до 1–2,

реже до 4 лет. При наличии системной дисплазии соединительной ткани или общей гипотонии мышц, неврологических изменениях мышечного тонуса или регуляции движений частота плоскостопия существенно возрастает в любом возрасте.

Определение плоскостопия возможно визуально, но более надежно с помощью *плантографии*. В последнее время используют автоматизированные диагностические приборы, позволяющие провести оценку распределения силы тяжести на каждый сантиметр площади стопы и обрисовать общую карту опоры.

Для *визуальной оценки* ребенка ставят на стул коленями со свободно свисающими стопами. Мысленно проводят линию от середины пятки до середины основания I пальца (первая линия) и линию от середины пятки до второго межпальцевого промежутка (вторая линия). Затем оценивают положение внутреннего изгиба свода стопы по отношению к этим линиям. Если он заходит кнаружи за вторую линию, то *стопа нормальная*, если не доходит до первой линии, то имеется *левое продольное плоскостопие*, при промежуточном положении (между линиями) говорят об *утоплении стопы*.

При поперечном плоскостопии стопа выглядит распластанной с увеличенным поперечным размером, пальцы расходятся веерообразно, имеется утопление кожи подошвы на пальцах и на пятке.

Необходимо также констатировать вальгусное или варусное положение стопы. *Вальгусное положение* характеризуется пронацией стопы с поднятием ее наружного края. Угол между срединной линией голени и вертикальной осью пятки во фронтальной плоскости открыт кнаружи.

Варусное положение характеризуется супинацией стопы или поворотом подошвенной поверхности кнутри с опусканием наружного края стопы. Угол между срединной линией голени и вертикальной осью пятки открыт кнутри.

Нередко для скринирующего быстрого осмотра применяют следующую стандартную последовательность осмотра и протоколирование его результатов.

1. *Осмотр анфас, руки вытянуты вдоль туловища.* При этом определяют форму ног (нормальная, Х- или О-образная), положение головы, симметричность плеч, симметричность треугольников талии (просвет между внутренней поверхностью опущенных рук и туловищем с вершиной на уровне талии), деформации грудной клетки, симметричность бедер.
2. *Осмотр сбоку.* Определяют форму груди, живота, выступание лопаток, форму спины.
3. *Осмотр со спины.* Выявляют симметричность углов лопаток, форму позвоночника, форму ног (нормальная, Х- или О-образная), ось пяток (вальгусная или нет).
4. В конце осмотра ребенку предлагают пройти по кабинету для выявления возможных нарушений походки.

Тестовая карта по итогам осмотра

№ п/п	Особенности	Варианты ответов	
1	Явное поражение спорно-двигательного аппарата	Да	Нет
2	Голова, шея отклонены от средней линии, асимметрия плеч, лопаток, бедер	Да	Нет
3	Грудная клетка деформирована («грудь сапожника», «куриная» и др.)	Да	Нет
4	Увеличение или уменьшение физиологических изгибов позвоночника	Да	Нет
5	Явное отставание лопаток	Да	Нет
6	Чрезмерное выступание живота	Да	Нет
7	Нижние конечности деформированы по типу О- или Х-образных	Да	Нет
8	Неравенство треугольников талии	Да	Нет
9	Ось пятки (пятки) при стоянии отклонена наружу	Да	Нет
10	Явно измененная походка	Да	Нет

Принятие решения по осмотру. Без особенностей — при всех отрицательных ответах. Незначительные отклонения, требующие наблюдения педиатра, — при положительных ответах на вопросы от 3 до 7.

Значительные отклонения, требующие обследования и лечения у ортопедов или вертебрологов, — положительные ответы на любое число из вопросов 1, 2, 8, 9, 10.

Пальпация. *Пальпация головы* позволяет судить о плотности костей черепа, состоянии швов и родничков. Врач, осуществляющий пальпацию, прикладывает руки к голове ребенка так, чтобы ладони находились на височных областях, а большие пальцы — на лбу. Средним и указательным пальцами обследуют теменные и затылочную кости, а также швы и роднички. Кости ребенка на ощупь плотны, у новорожденного несколько податливы при надавливании в области краев родничка и швов. Патологическое размягчение костей можно выявить, надавливая II–V пальцами обеих рук на затылок ребенка. Чешуя размягченной затылочной кости будет при этом прогибаться, как пергамент (*краниотабес*). Этот симптом свойствен рахиту. Дефекты костей могут располагаться в области теменных бугров и стреловидного шва. Такой вариант поражения характерен для ксантоматоза.

У детей первого года жизни особое внимание уделяют исследованию родничков. Пальпируя большой родничок, прежде всего необходимо определить его размер, который измеряется по перпендикулярам, проведенным от стороны к стороне. Измерение этого расстояния от угла к углу нельзя считать правильным, так как в этом случае трудно решить, где кончается родничок и начинается шов. Необходимо тщательно ощупать соединительнотканную перепонку и костные края родничка, определив при этом, имеется ли выбухание, западение, пульсация родничка, насколько ровные и плотные его края, нет ли зазубренности и излишней их податливости. *Раннее закрытие большого родничка* может быть проявлением патологически быстрых темпов окостенения и отмечается у детей с микроцефалией. *Позднее закрытие родничка* встречается обычно при рахите, гидроцефалии. При повышении внутричерепного давления края недавно закрывшегося родничка могут вновь разойтись. Вследствие эластичности тканей, покрывающих большой родничок, у здорового ребенка можно заметить небольшие колебания его

поверхности, синхронные с дыханием и пульсом, а также умеренное выпячивание при напряжении и крике. *Усиление пульсации родничка, а также значительное его выпячивание указывают на повышение внутричерепного давления*, что может быть связано с гидроцефалией или воспалением оболочек головного мозга (менингит). При очень сильном напряжении родничка прекращается его пульсация. *Западение родничка* обычно связано с потерей большого количества жидкости (*экссикоз*).

При пальпации ребер у здоровых детей ощущается едва заметное утолщение в области перехода костной их части в хрящевую. Пальпацию производят кончиками пальцев по ходу ребер от передней подмышечной линии к грудице. Нередко при пальпации обнаруживается значительное полушаровидное утолщение в области перехода костной части ребер в хрящевую. Симметрично по обе стороны грудицы эти утолщения создают впечатление ряда бус. Их называют рахитическими четками.

При пальпации костей конечностей следует следить за поведением ребенка, так как при некоторых заболеваниях пальпация костей оказывается болезненной. Могут быть обнаружены и различные деформации и утолщения костей, выявляемые лишь при пальпации. Можно определить утолщение в области эпифизов лучевой кости (*«браслеты»*). Так как у детей всех возрастов имеется некоторое утолщение эпифизов лучевой кости, то пальпацию лучше всего производить при слегка согнутой в лучезапястном суставе руке. При наличии *«браслетов»* ощущается валикообразное вздутие. При пальпации можно обнаружить и утолщение в области диафизов фаланг пальцев (*«нити жемчуга»*).

Обследование суставов производят обычно одновременно с исследованием костной и мышечной системы путем осмотра, пальпации и измерения. При осмотре выясняют форму суставов, наличие деформаций. Обращают внимание на окраску кожи в области суставов и ее изменения, болезненность суставов. При выраженной болезненности производят ее балльную оценку по каждому суставу и в сумме.

Особенно ответственна процедура обследования новорожденного ребенка на выявление врожденного вывиха бедра. Оно должно проводиться на 1–2-й день жизни ребенка. Предпочтительным для этой процедуры считается метод Берлоу. Ребенок лежит на спинке на пеленальном столике с согнутыми под углом 90° в тазобедренных и коленных суставах ножками. Врач захватывает бедра руками так, чтобы большой и указательный пальцы были на бедрах поверх большого вертела снаружи. Делают очень мягкое движение в направлениях кзади, затем — на отведение и сразу вверх. Возникает ощущение щелчка от установки головки в суставной впадине. Это очень ответственная диагностическая процедура.

Величину симметричных суставов измеряют сантиметровой лентой на одинаковом уровне. Желательно измерение амплитуды движений (угломером), как пассивных, так и активных. В России принят метод описания подвижности, называемый *«ноль проходящим»*. Амплитуда движения в суставе при этом будет описываться в норме следующим образом.

Тазобедренный сустав

Сгибание — разгибание:

сгибание 120° — 0° — 15° разгибание

Отведение — приведение:

отведение 45° — 0° — 30° приведение

Ротация:

внутренняя 40° — 0° — 45° наружная**Коленный сустав**Разгибание 15° — 0° — 130° сгибание**Голеностопный сустав**Сгибание 20° — 0° — 45° разгибание**Таранно-пяточный сустав**Супинация 30° — 0° — 20° пронация**Первый плюснефаланговый сустав**Разгибание 35° — 0° — 80° сгибание

Исследование подвижности позвоночника производят по 4 направлениям: вперед, назад и в обе стороны по фронтальной плоскости. В норме при наклоне вперед и разогнутых коленях ребенок должен достать пол кончиками пальцев. Если это не удастся, то фиксируют число сантиметров от кончика среднего пальца до пола. Простой и объективной является *проба Шобера*. При ней врач находит проекцию остистого отростка V поясничного позвонка и отмечает ее на коже. От нее сантиметровой лентой вверх отмеривают 6–10 см и также делают отметку на коже. После этого ребенок делает наклон вперед, и расстояние между отмеченными точками измеряют снова уже в положении наклона на 50%. При нормальной подвижности поясничного отдела оно должно возрасти. Равномерное ограничение подвижности во всех направлениях свойственно началу анкилозирующего спондилита, избирательное ограничение в одном-двух направлениях — признак спондилодисплазии. Способность положить ладони на пол при наклоне вперед будет характеризовать повышение подвижности позвоночника.

Стандартный функционально-двигательный тест Кейтеля состоит из 21 задания, ориентированного на все группы суставов. Оценка выполнения задания в баллах позволяет дать общую количественную характеристику ограничений движений в суставах. В последние десятилетия все большее распространение получают такие шкалы оценки функции суставов, которые прямо ориентированы на бытовые возможности адаптации и самообслуживания ребенка. Пример такой шкалы приводим ниже.

Балльная оценка функциональных возможностей ребенка, страдающего артритом

Вопрос: В течение последней недели всегда ли тебе удавалось:

1. Снять рубашку (платье) с вешалки
2. Застегивание пуговиц на рубашке (платье)
3. Надеть свитер (через голову)
4. Открыть (закрыть) водопроводный кран
5. Встать из положения сидя на полу

6. Обтереть спину полотенцем
7. Вытереть лицо полотенцем (салфеткой)
8. Зашнуровать ботинки (туфли)
9. Надеть носки
10. Почистить зубы
11. Подняться с кресла, не опираясь на подлокотники
12. Лечь в постель
13. Есть второе блюдо из тарелки, пользуясь ножом и вилок
14. Поднести пустой стакан ко рту
15. Открыть повторно ранее вскрытую консервную банку
16. Пройти 15 м без посторонней помощи
17. Подняться на 5 ступенек
18. Встать на цыпочки
19. Поднять руки и достать предмет, висящий над головой
20. Встать с постели
21. Поднять предмет с пола из положения стоя
22. Повернуть ручку двери и открыть дверь
23. Повернуть голову и посмотреть через плечо

Варианты ответа	Балльные оценки
Да, безусловно, всегда	0
Нет, только иногда	1
Нет, почти никогда	2

Важно бывает констатировать не только ограничение подвижности суставов, но и их гипермобильность, что бывает характерным признаком некоторых наследственных дисплазий соединительной ткани.

Стандартная система распознавания и количественной оценки по Р. Beighton и F. Hoger имеет в виду констатацию всего нескольких качественных признаков:

- 1) возможность пассивного сгибания пястно-фалангового сустава мизинца на 90°;
- 2) пассивное сгибание I пальца кисти в сторону сгибательной поверхности предплечья при сгибании в лучезапястном суставе до уровня установки параллельно предплечью;
- 3) переразгибание в локтевых суставах более чем на 10°;
- 4) переразгибание в коленных суставах более чем на 10°;
- 5) сгибание позвоночника: возможность положить ладони на пол при наклоне вперед и разогнутых коленях.

При выполнении теста с одной стороны больной получает 1 балл, с двух сторон — 2 балла. Таким образом, максимальная оценка равна 9 баллам.

После этого переходят к *пальпации суставов*. Целесообразно начинать пальпацию нежно (особенно при наличии болезненности), определяя при этом температуру, чувствительность, толщину и подвижность кожи над суставами, наличие утолщения, отечность, точную локализацию болевых точек. Важно установить наличие выпота в полости сустава или в заворотах сумки (флюктуацию) и симптома плавающего надколенника. Исследовать сустав

для выявления *флюктуации* лучше при согнутом положении конечности. При наличии выпота толчкообразное надавливание с одной стороны сустава ощущается на противоположной стороне в результате передачи волны жидкостью. *Симптом плавающего надколенника* более достоверен. Для его выявления сжимают коленный сустав выпрямленной ноги ладонями с обеих сторон и слегка смещают мягкие околосуставные ткани вверх, одновременно производя толчкообразное надавливание пальцами на надколенник. При наличии выпота надколенник свободно колеблется в жидкости, ударяясь о подлежащую суставную поверхность эпифиза бедренной кости.

Подвижность суставов исследуется по всем осям движения в данном суставе. Углы подвижности лучше измерять специальным прибором — угломером.

Рентгенологические исследования костей проводят по различным показаниям. Главное из них — подозрение на воспалительно-деструктивные (остеомиелиты) или опухолевые поражения костей. На основании рентгенологических данных осуществляют лечение переломов костей. Нередко рентгенологические данные применяют для диагностики костного возраста при эндокринных заболеваниях или изучения структуры костной ткани при болезнях обмена веществ. Уменьшение плотности костных структур (*остеопороз*) особенно часто наблюдается в раннем детском возрасте при нарушении баланса кальция и фосфора (рахит), но может быть следствием и эндокринно-обменных заболеваний у старших детей. Очаговые разрежения кости наблюдаются при гиперпаратиреозе, а общий остеопороз — при увеличении активности надпочечников при лечении глюкокортикоидными препаратами.

Костный возраст по рентгенологическим данным определяют с ориентацией на стандартные нормативы. Можно распознать как ускорение, так и запаздывание созревания костей в детском возрасте. Для оценки могут применяться данные, приводимые в табл. 11.2 — 11.7.

Таблица 11.2

**Рентгенологические данные по точкам ossификации
в оценках зрелости новорожденных. Мальчики**

Кость	Масса тела новорожденных					
	до 2	2-2,49	2,5-2,99	3-3,49	3,5-3,99	4 и выше
Пяточная	100,0					
Таранная	72,7	100,0				
Дистальный эпифиз бедренной	9,1	75,0	85,3	100,0	100,0	
Проксимальный эпифиз бедренной	0,0	18,8	52,9	78,8	84,1	87,1
Кубовидная	0,0	6,2	14,7	39,8	44,3	60,0
Головка плечевой	0,0	7,7	13,8	41,9	49,9	59,1

Таблица 11.3

Рентгенологические данные по точкам ossификации
в оценках зрелости новорожденных. Девочки

Кость	Масса тела новорожденных, кг					
	до 2	2–2,49	2,5–2,99	3–3,49	3,5–3,99	4 и выше
Пяточная	100,0					
Таранная	83,3	100,0				
Дистальный эпифиз бедренной	50,0	91,7	98,0	100,0	100,0	
Проксимальный эпифиз бедренной	0,0	54,2	75,5	85,7	90,7	90,5
Кубовидная	0,0	37,5	57,1	65,2	70,4	78,2
Головка плечевой	0,0	5,6	25,8	41,9	69,4	86,7

Таблица 11.4

Возраст рентгенологической констатации центров ossификации у детей
(по S. Pyle и L. Sontag, 1943)

Мальчики		Кости и эпифизарные центры	Девочки	
Возраст	α		Возраст	α
3 нед	—	Головка плечевой кости	3 нед	—
Плоские кости				
2 мес	2 мес	Головчатая	2 мес	2 мес
3 »	2 »	Крючковатая	2 »	2 »
30 »	18 »	Треугольная	21 »	14 »
42 »	19 »	Полуплунная	34 »	13 »
67 »	19 »	Трапециевидная	47 »	14 »
69 »	15 »	Трапециевидная	49 »	12 »
66 »	15 »	Ладьевидная	51 »	12 »
Нет данных		Горбоковидная	Нет данных	
Кости запястья				
18 мес	5 мес	II	12 мес	3 »
20 »	5 »	III	13 »	3 »
23 »	6 »	IV	15 »	4 »
26 »	7 »	V	16 »	5 »
32 »	9 »	I	18 »	6 »
Эпифизы фаланг				
16 мес	4 мес	Проксимальная III	10 мес	3 мес
16 »	4 »	Проксимальная II	11 »	3 »
17 »	5 »	Проксимальная IV	11 »	3 »
19 »	7 »	Дистальная I	12 »	4 »
21 »	5 »	Проксимальная V	14 »	4 »
24 »	6 »	Средняя III	15 »	5 »
24 »	6 »	Средняя IV	15 »	5 »
26 »	6 »	Средняя II	16 »	5 »
28 »	6 »	Дистальная III	18 »	4 »
28 »	6 »	Дистальная IV	18 »	5 »
32 »	7 »	Проксимальная I	20 »	5 »
37 »	9 »	Дистальная V	23 »	6 »
37 »	8 »	Дистальная II	23 »	6 »
39 »	10 »	Средняя V	22 »	7 »
152 »	18 »	Сесамовидная	121 »	13 »
С рождения		Бедро, дистальная	С рождения	
С рождения		Большеберцовая проксимальная	С рождения	
4 мес	2 мес	Бедро, головка	4 мес	2 мес
46 »	11 »	Надколенник	29 мес	7 »

Таблица 11.5

Число детей (%), у которых выявлены
центры окостенения костей запястья. Мальчики
(по G. Lowrey, 1986)

Возраст	Головчатая	Крючко-видная	Треугольная	Полуполу- ная	Падьявид- ная	Кость- трапеция	Трапецие- видная	Горбо- видная
С рождения	2	2	0					
1 год	98	98	22	8				
2 года	100	100	80	18				
3 »			57	38	4	4	4	
4 »			92	64	17	14	22	
5 лет			84	64	34	33	29	
6 »			93	87	51	51	48	
7 »			100	98	75	72	81	
8 »				99	92	88	95	2
9 »				100	99	96	100	6
10 »					100	97		12
11 »						100		28
12 »								66
13 »								95
14 »								99
15 »								99
16 »								100

Таблица 11.6

Число детей (%), у которых выявлены
центры окостенения костей запястья. Девочки
(по G. Lowrey, 1986)

Возраст	Головчатая	Крючко- видная	Треуголь- ная	Полуполу- ная	Падьявид- ная	Кость- трапеция	Трапецие- видная	Горбо- видная
С рождения	8	8	0					
1 год	98	98	20	8				
2 года	100	100	52	32		4		
3 »			79	50	12	18	15	
4 »			100	80	30	63	40	
5 лет				91	61	74	85	
6 »				99	85	94	95	
7 »				100	99	99	100	1
8 »								19
9 »								50
10 »								79
11 »								98
12 »								100

Таблица 11.7

**Возрастные границы начала и завершения зон роста
в костях скелета у подростков**

Кость	Мальчики		Девочки	
	Начало, лет	Завершения, лет	Начало, лет	Завершения, лет
Плечевая	13–13,5		12,5–13	
Локтевая		15–15,5		12,5–13
I палец стопы	14–14,5		12,5–13	
Большая и малая берцовая		15,5–16		14–14,5
Дистальные фаланги пальцев кисти	15–15,5		13–13,5	
Лучевая кость		17,5–18		16–16,5
Бугристость большеберцовой кости. Малоберцовая кость	15–15,5	17,5–18	13,5–14	16–16,5
Бедренная, большой вертел	15,5–16		14–14,5	
Лобковый симфиз		После 18		17,5–18
Плечевая, большой бугор	15,5–16		14–14,5	
Ключица		После 18		17,5–18

В последние годы для исследования костных и хрящевых структур с успехом применяются компьютерная томография, магнитно-резонансные исследования и денситометрия костной ткани с применением рентгеновского и ультразвукового исследования костей. Разрешающая способность последнего особенно велика и позволяет контролировать даже ограниченные по размерам узурации хрящей.

Нередко для диагностики заболеваний костной системы прибегают к данным лабораторного, в частности биохимического, исследования. При метаболических заболеваниях костей исследуют содержание кальция и фосфора в сыворотке крови, а также их выведение с мочой. Активность перемоделирования и резорбции костной ткани отражает активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови, а также определение концентрации оксипролина в крови и моче.

ПОГРАНИЧНЫЕ И ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ КОСТНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ

Костная ткань и процессы оссификации в силу своей исключительной напряженности и скорости перемоделирования оказываются в состоянии особенной чувствительности и зависимости от состояния внутренней и внешней среды. Это значит, что при любых изменениях состояния здоровья и метаболического гомеостаза, при любых изменениях питания, даже с незначительным разбалансированием пищевого обеспечения, а также при очень многих нарушениях режима жизни, даже доминирующей позы в процессе занятий, происходят достаточно выраженные изменения в процессах

формирования конкретных костных структур или всего костного скелета в целом. Они могут проявляться только изменением хронологии, т. е. изменением сроков появления центров оксификации, завершения синостозирования или прорезывания зубов. Состояния, при которых происходит замедление или ускорение оксификации, приведены ниже.

Поражения костной системы у детей могут быть врожденными и приобретенными. Из врожденных аномалий наиболее часто наблюдаются *врожденный вывих бедра, а также различные пороки развития отдельных частей скелета*. На втором месте стоят *врожденные дисплазии скелета*, при которых имеются аномалии формирования самих тканей опорно-двигательного аппарата. Они делятся на *хондро- и остеодисплазии* и проявляются различными деформациями скелета, возникающими в процессе роста ребенка. Весьма существенную группу наследственных конституциональных заболеваний костной системы составляют болезни группы *osteogenesis imperfecta*. Основное проявление в этой группе болезней — повышенная ломкость костей с очень широким ее варьированием. Есть формы, при которых ребенок уже рождается со следами перенесенных внутриутробно переломов и дополняет их переломами в родах, а есть и поздние формы, при которых ломкость и хрупкость костей проявляются только эпизодически.

Некоторые наиболее часто встречающиеся и значимые аномалии костей и деформации перечислены ниже.

Патологические состояния, при которых имеются хронологические изменения в процессах оксификации

А. Ускоренное развитие оксификации

Гипертиреоз

Адреногенитальный синдром (опухоль или гиперплазия коры надпочечника)

Преждевременное половое созревание

Опухоли яичников

Опухоли, исходящие из интерстициальных клеток яичка

Опухоли эпифиза (только у мальчиков)

Опухоли III желудочка головного мозга с распространением на гипоталамус

Ожирение, сочетающееся с ускоренным ростом

Фиброзная остеодисплазия (Мак-Кьюна—Олбрайта)

Б. Задержка процессов оксификации

Гипотиреоз

Болезнь Аддисона (недостаточность надпочечников)

Гипопитуитаризм с нанизмом

Гипофизарная кахексия

Хронические заболевания внутренних органов

Адиפозогенитальная дистрофия

Хондродистрофия

Липохондродистрофия (синдром Гурлер)

Болезнь Дауна

Агенезия половых желез (синдром Тернера)

Гипогонадизм

Наиболее частые аномалии и деформации скелета**А. Череп**

Мозговой череп — макроцефалия, микроцефалия, брахицефалия, скафоцефалия, тригоноцефалия, акроцефалия, платицефалия, гидроцефалия.

Лоб — выступающий, выпуклый, высокий, покатый, широкий, узкий, скошенный.

Другие аномалии свода черепа — краниосиностоз, позднее закрытие родничков, широкие швы, теменные бугры, выступающий затылочный бугор, плоский затылок.

Небо — узкое, широкое, высокое, арковидное, короткое; хейлоскиз, палатоскиз, хейлопалатоскиз.

Б. Шея, грудная клетка, позвоночник

Шея — длинная, короткая, короткая с широким основанием, шейный птеригиум.

Грудная клетка — узкая, широкая, короткая, длинная, бочкообразная, щитовидная, воронкообразная, килевидная, асимметричная; плечи узкие, покатые; гипоплазия, аплазия ключиц; лопатки — выступающие, крыловидные; ребра — короткие, аномалии числа и формы ребер.

Позвоночник — кифоз, кифоз-горб, сколиоз, кифосколиоз, лордоз, ограниченная подвижность позвоночника, спинномозговая грыжа.

В. Верхние и нижние конечности

Амелия, фокомелия, эктромелия, кампомелия, допихостеномелия, варусная или вальгусная деформация голени.

Кисть — маленькая, большая, узкая, широкая.

Стопа — короткая, длинная, узкая, широкая, вальгусная, варусная, стопа-качалка; монодактилия, олигодактилия, эктродактилия, полидактилия, симфалангия, синдактилия, арахнодактилия, брахидактилия, брахимезофалангия, кампододактилия, брахикампододактилия, макродактилия, клинодактилия.

Пальцы — конусовидные, клиновидные, веретенообразные, перекрывающиеся, с терминальным расширением, с терминальной гипоплазией, ульнарной диверсией; трехфаланговый большой палец, киста, акроостеолиз.

Гипоплазия или аплазия надколенника.

Приобретенные заболевания костей в раннем возрасте представлены главным образом рахитом, а правильное — рахитами. По современному определению, рахитом принято называть нарушения минерализации растущей кости и остеоидной ткани. Рахиты являются обменными заболеваниями, они возникают при разнообразных неблагоприятных воздействиях на организм ребенка, в том числе при нарушениях баланса многих нутриентов, особенно кальция, фосфора и витамина D. Вместе с тем развитие остеопороза и рахита нередко усугубляется или даже просто обуславливается недостаточностью механических нагрузок на кость, или гипокинезией.

Рост и созревание костных структур, формирование окончательной формы костей и суставов в большой мере определяется и наиболее типичной или привычной позой ребенка. Обычно являя осанка, связанная с детренированностью мышц и их слабостью, всегда приводит к выбору ребенком неблагоприятной позы, создающей основу для последующей деформации скелета, чаще всего позвоночника. Нефизиологическое распределение силы тяжести и механической нагрузки на костно-мышечный аппарат при движениях естественно возникает при любом патологическом изменении строения

скелета, особенно при асимметрии строения. Несвоевременно скорректированное плоскостопие, небольшое различие в длине сегмента конечности дают начало прогрессирующим восходящим деформациям — от стопы или голени на коленные суставы, бедро, тазобедренные суставы, таз и позвоночник — с вероятностью инвалидизации ребенка к периоду завершения роста. Отсюда очень высока значимость раннего выявления малых ортопедических нарушений и их коррекции и, может быть, еще большее значение таких форм организации режима жизни, физических нагрузок и питания, которые способствовали бы эффективной первичной профилактике этих отклонений. Даже относительно несложные меры, предпринимаемые в некоторых регионах России по профилактике нарушений осанки у детей по методу проф. В. Ф. Базарного, оказываются высокоэффективными.

Клинически *симптомокомплекс рахита* представлен прежде всего изменениями костной системы. В своей основе они имеют размягчение костей и гиперплазию остеонидной ткани, т. е. те же самые проявления, которые свойственны и просто очень быстрому росту костной ткани. Ранним признаком размягчения (остеомалации) является возникновение податливости костей, образующих края большого родничка. Позднее участки размягчения появляются в области малого родничка и стреловидного шва, а в дальнейшем становится мягкой вся чешуя затылочной кости (краниотабес). При этом может происходить усиленный рост окружности головы — рахитическая гидроцефалия. Остеомалация грудной клетки проявляется образованием ладьевидных вдавлений на боковых поверхностях и другими деформациями, остеомалация позвоночника — кифозом в области нижних грудных и верхних поясничных позвонков. При ходьбе кифоз сменяется лордозом. Длинные трубчатые кости искривляются дугообразно, плечевые кости и предплечья — дугой, выпуклой кнаружи, ноги — в виде буквы О или Х. Сопутствующий процессам остеомалации комплекс остеонидной гиперплазии проявляется формированием лобных бугров, теменных бугров, «браслетов» и «четок». В крови при этом обнаруживаются повышение активности щелочной фосфатазы, снижение содержания фосфора, реже — гипокальциемия. Очень характерны и выражены изменения биохимических показателей мочи — обычно это фосфатурия, аминокислотурия при снижении выведения кальция. Ведущими в патогенезе могут быть разные причинные факторы. Это может накладывать отпечаток на клиническую картину и биохимические показатели при рахитах. Представление о биохимической характеристике различных форм алиментарного рахита у детей при дефиците фосфора, кальция, витамина D дает табл. 11.8.

Таблица 11.8

Биохимическая характеристика разных форм алиментарного рахита у детей

Биохимические показатели	Уровень показателей		
В сыворотке крови			
Фосфор	Снижен	Снижен	Снижен
Кальций	Повышен или норма	Снижен или норма	Снижен или норма
Щелочная фосфатаза	Повышен	Повышен	Повышен
Паратормон	Норма	Повышен	Повышен
25(OH)D	Норма	Норма	Снижен
1,25(OH)D	Повышен	Повышен	Норма или снижен
В моче			
Фосфор	Снижен	Повышен	Повышен
Кальций	Повышен	Снижен	Снижен

У детей первого года жизни бывает очень сложно дифференцировать конкретный пищевой дефицит, который можно было бы назвать самым причинным или единственно причинным фактором в происхождении рахита. Чаще всего это общая социально-бытовая неустойчивость ребенка с комплексными нарушениями питания и режима жизни. Теоретически можно предположить, что у детей, родившихся с малой массой тела, ведущим дефицитом будет недостаточность фосфора, а через 1–3 мес — обязательно кальция и фосфора.

Гипофосфатемическая остеопения (рахит)

Клиническая картина: может выявляться в течение нескольких недель и месяцев после рождения в симптомокомплексе — краниотабес, рахитические четки, переломы ребер, респираторный дистресс.

Рентгенологически: остеопения (остеопороз), изменения метафизов, типичные для рахита.

Биохимические данные. Кровь: гипофосфатемия, кальций — норма, паратормон — норма, 25(OH)D — норма, 1,25(OH)D — повышение.

Моча: содержание фосфора снижено (до 0), а кальция резко повышено.

Лечение: фортификация женского молока фосфором.

Кальций-дефицитный рахит

Клиническая картина. Возраст начала — любой, вплоть до подросткового. Прогрессирующая нагрузочная деформация скелета — бедер, голени, костей таза, позвоночника. Мышечная слабость отсутствует. Боли при физической нагрузке отсутствуют.

Биохимические данные. Кровь: содержание кальция снижено, активность щелочной фосфатазы повышена; содержание фосфора вариабельно, содержание паратиреоидного гормона, 1,25(OH)D повышено.

Моча: концентрация кальция снижена, фосфора — нормальная или близка к ней. Содержание аминокислот повышено.

Рентгенологические данные. Остеопения. Изменения метафизов — вариабельны. Энхондральная оссификация — умеренные нарушения. Субпериостальные эрозии как признак гиперпаратиреоза.

Сравнительно редко этиология рахита у детей бывает связана с недостаточностью именно и только витамина D. Выраженные формы рахита у детей

на первом году жизни редко можно трактовать как проявления наследственных нарушений обмена. В основной массе они представляют собой болезнь плохого быта и питания. Нужно говорить о нем как о бытовом рахите.

Остеомалация с деформациями костей может возникать и у детей старше года. В таких случаях проводят дифференциальную диагностику различных рахитоподобных заболеваний, связанных с недостаточной утилизацией кальция из кишечника или избыточной потерей кальция и фосфора с мочой. В основе таких заболеваний, называемых иногда поздним рахитом, лежат врожденные нарушения обмена витамина D (неспособность к образованию его активных дериватов) либо рефрактерность рецепторов к активным дериватам витамина.

Витамин-D-зависимый рахит (тип 1)

Клиническая картина. Раннее начало: 3–6 мес, возможно на фоне обычной витаминной профилактики. Замедление или прекращение увеличения массы тела. Тремор мышц, реже приступы судорог. Выраженная слабость мышц. Боли в костях.

По мере прогрессирования: множественные рахитические деформации скелета. Слабость мышц, сопоставимая с миопатической. Нарушения вентиляции легких с повторными пневмониями.

Кровь: содержание кальция в сыворотке крови снижено, содержание фосфора вариабельно, активность щелочной фосфатазы и содержание паратгормона повышены, концентрация $25(\text{OH})\text{D}$ нормальная, содержание $1,25(\text{OH})\text{D}$ снижено, но не всегда.

Моча: содержание кальция снижено, концентрация аминокислот и циклического АМФ повышена.

Витамин-D-резистентный рахит (тип 2)

А. Неселективный вариант.

Клиническая картина — тяжелый гипокальциемический рахит, часто сочетается с алопецией. Могут быть папулезные сыпи.

Биохимический маркер — высокое содержание $1,25(\text{OH})\text{D}$ в плазме крови.

Б. Селективные формы:

- 1) остеоопороз;
- 2) хроническая почечная недостаточность с вторичным гиперпаратиреозом;
- 3) кожно-пролиферативные заболевания и псориаз;
- 4) некоторые онкологические заболевания.

Из пограничных состояний костно-суставной системы у детей дошкольного и школьного возраста следует отметить значительную частоту ночных болей в костях, или так называемых болей роста. В дни повышенной физической нагрузки, например после длительной ходьбы или бега, они могут становиться более выраженными. Окраска кожи при этом не изменяется, при пальпации участков болезненности болевых ощущений нет (боль внутри), исследования крови, выполненные немедленно или на следующее утро, не указывают на возможность воспалительного процесса. Существует вариант болей роста с выраженной болезненностью мышц и даже тетаническим их спазмированием. Возможно, что этот вариант вызывается натяжением и гипоксией мышцы в процессе роста костных структур.

К пограничным состояниям можно отнести и жалобы, и объективную картину болезненности в точках прикрепления сухожилий. Распространенной формой является остеохондропатия большеберцовой кости (болезнь Шлаттера) с припуханием и болезненностью бугристости большеберцовой кости, транзиторные ахиллиты подростков, мягкие формы мигрирующих фибромиалгий, юношеские остеопорозы. Все эти формы пограничных состояний являются более яркими и становятся поводами для консультации педиатра, когда они возникают на фоне дисплазий соединительной ткани или выраженных пищевых дефицитов у ребенка (подростки, не пьющие молока).

Среди приобретенных заболеваний костей нередко **остеомиелиты**, которые начинаются высоким подъемом температуры тела и ухудшением общего состояния ребенка. Только через несколько дней появляются боли в костях с ограничением движений. Вокруг пораженного участка кости формируются отек мягких тканей, гиперемия кожи и другие признаки острого гнойного воспаления.

У детей школьного возраста (10–14 лет) регистрируется самая высокая частота **травматических поражений костной ткани** — переломов костей. У детей встречаются и опухоли костей, частота возникновения которых увеличивается в периоды наиболее интенсивного вытяжения.

Заболевания суставов редко бывают врожденными. Чаще всего поражаются коленные суставы. Причиной могут быть травмы (травматические артриты), инфекции (инфекционные артриты). При артрите появляются боли в суставе и ограничение подвижности, а также деформация сустава за счет накопления экссудата в его полости и суставной сумке. Нередко артрит сопровождается реакцией окружающих сустав мягких тканей. Течение травматических и инфекционных артритов чаще благоприятное, за исключением гнойного артрита. Наконец, у детей наблюдаются ревматические артриты и артриты как проявления системных заболеваний соединительной ткани.

ЗУБЫ

Зубы происходят из двойного зачатка: из эпителия и подлежащей мезенхимы. Из эпителиальной закладки развивается эмаль, а из мезенхимы — дентин. Формирование зубов начинается к концу 2-го месяца внутриутробного развития. После образования зубной пластинки в ней появляются выступы, из которых формируются эмалевые коронки. Первыми возникают *коронки молочных зубов* (на 11-й неделе), позднее — постоянных.

Молочные зубы прорезываются после рождения в определенной последовательности (рис. 11.2).

Одноименные зубы на каждой половине челюсти прорезываются одновременно. Нижние зубы, как правило, прорезываются раньше, чем верхние. Исключением являются только боковые резцы — верхние зубы появляются раньше нижних (табл. 11.9, 11.10).

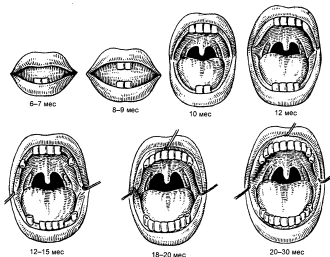


Рис. 11.2. Сроки прорезывания молочных зубов

Таблица 11.9

Этапы формирования молочного прикуса

Зубы	Кальцификация		Прорезывание, мес		Выпадение, годы	
	Начало, месяцы беременности	Конец, месяцы жизни	Верхняя челюсть	Нижняя челюсть	Верхняя челюсть	Нижняя челюсть
Резцы						
центральные	5	18-24	6-8	5-7	7-8	6-7
латеральные	5	18-24	8-11	7-10	8-9	7-8
Клики	6	30-36	16-20	16-20	11-12	11-12
Моляры:						
первые	5	24-30	10-16	10-16	10-11	10-12
вторые	6	36	20-30	20-30	10-12	11-13

Таблица 11.10

Сроки прорезывания молочных зубов (мес)
(по S. Hadowitz и E. Nixon, 1966)

Челюсть	Зубы	Очень ранние	Раннее 10%	Обычное 30%	Обычное 50%	Обычное 70%	Позднее 90%	Позднее 100%
Нижняя	Резец центральный	4	5	6	7,8	9	11	17
Верхняя	Резец центральный	5	6	8	9,6	11	12	15
Верхняя	Резец латеральный	6	7	10	11,5	13	15	21
Нижняя	Резец латеральный	6	7	11	12,4	14	16	27
Верхняя	Моляр первый	8	10	13	15,1	16	20	28
Нижняя	Моляр первый	8	10	14	15,7	17	20	27
Нижняя	Клык	8	11	16	18,2	19	24	29
Верхняя	Клык	8	11	17	18,3	20	24	29
Нижняя	Моляр второй	8	13	24	26,0	28	31	34
Верхняя	Моляр второй	8	13	24	26,2	28	31	34

Различают, по меньшей мере, два периода в существовании уже сложившегося, т. е. законченного, молочного прикуса. По А. И. Бетельману, первый период часто совпадает с возрастом $2\frac{1}{2}$ – $3\frac{1}{2}$ года и характеризуется:

- тесным стоянием зубов с отсутствием промежутков между ними;
- отсутствием стертости зубов;
- расположением дистальных поверхностей верхнего и нижнего зубных рядов в одной фронтальной плоскости;
- ортогнатическим прикусом.

Первый период можно считать молодым, или начальным, в биологическом существовании молочного прикуса.

Второй период является, соответственно, завершающим и приходится на возраст от $3\frac{1}{2}$ до 6 лет. Он характеризуется:

- возникновением межзубных щелей, или расстояний, называемых в стоматологии диастемами (между резцами) или тремами (между другими зубами); их ширина на верхней челюсти закономерно больше, чем на нижней;
- отчетливыми признаками стирания зубов;
- несовпадением во фронтальной плоскости зубов нижнего и верхнего рядов;
- переходом ортогнатического прикуса в прямой.

Различия в характеристиках двух периодов могут быть использованы и для суждения о биологическом возрасте детей раннего и дошкольного возраста. Второй подпериод молочного прикуса иллюстрирует собой интенсивную подготовку зубочелюстного комплекса к прорезыванию зубов постоянного прикуса, ширина которых существенно больше, чем зубов молочного прикуса. Возникновение трем отражает интенсивность роста челюсти.

При анализе состояния молочного прикуса у детей следует иметь в виду, что отсутствие физиологических диастем и трем к возрасту 6 лет сигнализирует о недостаточном росте челюстей и неготовности ребенка к прорезыванию зубов постоянного прикуса. В таких случаях осуществляют консультирование ребенка у детского ортодонта, в отдельных случаях возникают показания к оперативному лечению.

В физиологических условиях стирание молочных зубов является одним из проявлений приближающейся смены прикуса. Она должна быть обеспечена интенсификацией использования зубов в процессе жевания. Для этого в питание детей необходимо вводить такие продукты, как сырые овощи и фрукты, черный хлеб грубого помола и т. д.

Биологическая роль молочного прикуса исключительно велика. Благодаря такому промежуточному этапу дентиции возникают широкие возможности продленного моделирования зубочелюстной системы, системы артикуляции и лицевого черепа в целом. С появлением молочного зуба происходит закрепление пространства и для последующего постоянного зуба, активное использование молочных зубов при жевании дает стимул для роста челюстей, для максимального продления срока второй дентиции, которая должна наступать только на определенной стадии вырастания челюстей и лицевого черепа. Преждевременное выпадение молочного зуба или его удаление способствует преждевременному прорезыванию постоянного зуба, десинхронизации роста отдельных участков челюсти, создает неблагоприятные условия для прорезывания зубов-соседей, а значит, и ухудшение условий для их длительного здорового функционирования. От молочного прикуса во многом зависит формирование звуковой артикуляции и речи. При несостоятельности молочного прикуса нарушается воспроизведение 10–18 звуковых компонентов речи. Молочный прикус имеет большое значение и для становления личностного облика ребенка, черт его лица. Последнее во многом определяется ролью прикуса и жевательного усилия в развитии тонуса и массы мышц лицевого черепа и его связочного аппарата.

Период сохранения молочных зубов и появления постоянных носит название периода сменного прикуса. При смене молочных зубов на постоянные (сменный прикус) после выпадения молочного зуба и до прорезывания постоянного проходит обычно 3–4 мес. Первые постоянные зубы прорезываются в возрасте около 5 лет. Ими обычно бывают первые моляры. Затем последовательность появления постоянных зубов примерно такая же, как и при появлении молочных. После смены молочных зубов на постоянные в возрасте около 11 лет появляются вторые моляры. Третьи моляры («зубы мудрости») прорезываются в возрасте 17–25 лет, а иногда и позже. У девочек прорезывание зубов происходит с некоторым опережением по отношению к мальчикам. Для ориентировочной оценки количества постоянных зубов независимо от пола можно использовать формулу

$$X = 4n - 20,$$

где X — число постоянных зубов;

n — число лет, исполнившихся ребенку.

Формирование как молочного, так и постоянного прикуса у детей является важным показателем уровня биологического созревания ребенка. Поэтому в оценке биологической зрелости детей используется понятие «зубной возраст». Особое значение имеет определение зубного возраста в оценке степени зрелости детей дошкольного и младшего школьного возраста, когда другие критерии использовать сложнее (табл. 11.11 – 11.15).

Таблица 11.11

Нормальная последовательность в прорезывании постоянных зубов у детей
(по R. Lo и R. Moyses, 1953)

Номер	Нижняя челюсть	Номер	Верхняя челюсть
1	Первый моляр	2	Первый моляр
3	Центральный резец	5	Центральный резец
4	Боковой резец	6	Боковой резец
7	Клык	8	Первый премоляр
9	Первый премоляр	10	Второй премоляр
11	Второй премоляр	12	Клык
13	Второй моляр	14	Второй моляр

Примечание. Нумерация отражает последовательность.

Таблица 11.12

Оценка уровня возрастного развития по «зубному возрасту».
Количество постоянных зубов

Возраст, лет	Пол	Замедленное развитие	Средний темп развития	Ускоренное развитие
5,5	Мальчики	0	0–3	Более 3
	Девочки	0	0–4	Более 4
6	Мальчики	0	1–5	Более 5
	Девочки	0	1–6	Более 6
6,5	Мальчики	0–2	3–8	Более 8
	Девочки	0–2	3–9	Более 9
7	Мальчики	Менее 5	5–10	Более 10
	Девочки	Менее 6	6–11	Более 11
7,5	Мальчики	Менее 8	8–12	Более 12
	Девочки	Менее 8	8–13	Более 13

Таблица 11.13

Возрастные закономерности прорезывания зубов. Развитие формулы постоянного прикуса у детей (постоянный прикус)

Возраст, лет	Девочки	Мальчики
6	61 16 61 16 621 126	6 6 61 16 621 126
7	621 126 621 126	621 126 621 126
8	621 126 65421 12456	621 126 6421 1246
9	64321 12346 654321 123456	64321 12346 654321 123456
10	654321 123456 7654321 1234567	654321 123456 654321 123456
11	7654321 1234567 7654321 1234567	7654321 1234567 7654321 1234567
12	7654321 1234567	7654321 1234567

Таблица 11.14

**Возраст прорезывания постоянных зубов нижней челюсти у мальчиков*
(% детей)**

Возраст	Резцы центральные	Резцы латеральные	Клыки	Премоляры 1	Премоляры 2	Моляры 1	Моляры 2	Моляры 3
4 года	71,5	68,6	42,7	34,8	20,4	64,4	20,8	0
5 лет	75,5	71,9	51,5	43,0	33,1	71,5	30,8	0
6 »	79,5	76,1	67,4	51,6	42,7	76,9	40,7	0
7 »	88,8	83,2	65,9	60,8	53,6	83,3	51,5	8,8
8 »	95,0	90,4	73,5	68,6	62,4	89,5	59,4	14,2
9 »	95,9	95,4	79,7	75,4	70,3	94,5	66,6	18,1
10 »	98,5	98,5	85,5	81,1	76,5	97,9	73,2	20,9
11 »	100	100	90,9	87,8	83,4	99,0	78,9	27,6
12 »	100	100	95,8	94,1	89,5	99,5	84,6	35,2
13 »	100	100	98,5	96,9	93,7	100	89,3	44,9
14 »	100	100	99,5	98,8	96,5	100	93,9	53,9
15 »	100	100	100	100	99,0	100	96,6	62,8
16 »	100	100	100	100	100	100	99,9	71,1
17 »	100	100	100	100	100	100	100	76,1
18 »	100	100	100	100	100	100	100	79,3

* Возрастом прорезывания считается возраст полного просматривания коронки (около 60%). Эти величины представлены жирным шрифтом.

Таблица 11.15

Возраст прорезывания постоянных зубов нижней челюсти у девочек*
(% детей)

Возраст	Резцы центральные	Резцы латеральные	Клыки	Премоляры 1	Премоляры 2	Моляры 1	Моляры 2	Моляры 3
4 года	69,3	69,9	56,5	39,1	28,6	70,2	26,7	0
5 лет	75,7	71,7	61,8	50,5	38,3	74,4	39,4	0
6 »	84,5	79,2	67,1	60,2	47,1	80,3	50,3	23,5
7 »	93,4	86,0	72,4	67,2	57,6	86,1	60,4	18,8
8 »	98,8	94,7	77,9	72,9	65,6	92,7	67,2	21,1
9 »	100	99,5	83,4	79,6	73,2	98,2	73,5	23,2
10 »	100	100	90,4	84,8	79,2	99,7	78,6	32,9
11 »	100	100	99,7	91,7	85,0	100	82,6	37,7
12 »	100	100	100	97,1	91,9	100	88,6	47,7
13 »	100	100	100	100	93,7	100	95,0	58,5
14 »	100	100	100	100	93,8	100	97,4	65,6
15 »	100	100	100	100	96,5	100	97,8	69,9
16 »	100	100	100	100	99,7	100	98,7	75,6
17 »	100	100	100	100	100	100	99,0	80,3
18 »	100	100	100	100	100	100	100	80,5

* Возраст прорезывания считается возрастом полного прорастания коронки (около 60%). Эти величины представлены жирным шрифтом.

При осмотре лицевой части черепа обращают внимание на особенности положения верхней и нижней челюсти, особенности прикуса, число зубов и их состояние. Основными патологическими признаками являются изменения прикуса и зубов:

- гипо- или олигодентия;
- преждевременное прорезывание или задержка в прорезывании зубов;
- выступающие резцы, персистирующие диастемы;
- дисплазия эмали, ранний кариес;
- верхняя и нижняя челюсти — микрогнатия верхняя, прогнатия верхняя; ретрогнатия, микрогнатия или агнатия нижняя (микрогения), прогнатия нижняя.

Деформация костей основания черепа приводит к западению переносицы и пучеглазию, уменьшению поперечных размеров верхней челюсти с формированием высокого готического неба. Передняя часть верхней челюсти выпячивается вперед, нижняя челюсть при этом отходит назад, что носит название *прогнатизма*. Такое положение челюстей впоследствии приводит к формированию неправильного прикуса.

При осмотре зубов необходимо определить их число на верхней и нижней челюсти, соотношение молочных и постоянных зубов, их форму, направление роста, целостность и цвет эмали.

При осмотре можно ориентироваться на некоторые отличительные признаки зубов молочного и постоянного прикуса. Для молочных зубов характерны:

- меньшие размеры;
- голубовато-белый цвет (у постоянных — желтоватая окраска);
- более вертикальное расположение;
- резко выраженный признак кривизны;
- четкая граница между коронкой и корнем резцов;
- стертость режущих и жевательных поверхностей;
- некоторая расшатанность.

Довольно большие трудности возникают при попытке различить второй молочный моляр от первого постоянного моляра, однако различению может способствовать учет того, что второй молочный моляр занимает пятое место, а первый постоянный — шестое.

Ориентировочно число должествующих молочных зубов можно определить по формуле $n - 4$, где n — возраст ребенка в месяцах. Несоответствие сроков прорезывания зубов, обычно запаздывание, чаще всего связано с особенностями питания, нередко с рахитом.

Преждевременное прорезывание зубов или наличие их уже с рождения встречается гораздо реже и не является диагностическим признаком болезни. К аномалиям развития зубов относят *сверхкомплектность* (появление лишних зубов), *врожденное отсутствие*, *неправильное направление роста* (зубы могут быть выдвинуты из зубной дуги, повернуты вокруг своей оси, значительно раздвинуты). *Бочкообразная деформация резцов верхней челюсти с полужупной вырезкой режущего края* (гетчинсоновские резцы) являются одним из признаков врожденного сифилиса.

Некоторые заболевания, сопровождающиеся нарушением минерального и белкового обмена, перенесенные ребенком в период обызвествления зубов, могут привести к *гипоплазии эмали*. Зубы при этом теряют естественный блеск и покрываются углублениями различной величины и формы. Необычный цвет эмали (желтый, коричневый, розовый, янтарный) может быть обусловлен наследственными заболеваниями или осложнениями лекарственного лечения.

К частым заболеваниям зубов относится *кариес*, оказывающий существенное влияние на состояние здоровья ребенка. Подтверждено значение плохой гигиены зубов и нарушений питания в происхождении раннего и распространенного кариеса у детей.

Основным этиологическим фактором кариеса является взаимодействие между углеводами пищи и бактериями слизистой оболочки полости рта, прежде всего находящимися на поверхности эмали зубов *Streptococcus mutans*. Органические кислоты, возникающие при ферментации микроорганизмами углеводов пищи, осевшей на поверхности зубов или в межзубных промежутках, деминерализуют зубную эмаль, делают глубокие структуры зуба доступными для микробно-воспалительного процесса с формированием полостей, разрушения пульпы, а может быть, и для проникновения в

альвеолярную часть кости с формированием там абсцесса. Кариез молочного зуба крайне негативно отражается и на становлении постоянного прикуса. Множественный кариез молочных зубов представляет собой весьма значительный риск для становления и длительного функционирования постоянных зубов. Кроме того, скопление активных и вирулентных бактерий в очагах кариеса может приводить к лимфогенному инфицированию оболочек сердца и его клапанного аппарата. Даже очаговая инфекция ограниченного кариозного процесса является источником бактериальной сенсибилизации, приводящей к возникновению ревматического процесса, системных васкулитов, гломерулонефритов и других потенциально тяжелых заболеваний.

Различают некоторые особые формы кариеса у детей, возникающие по аналогичным механизмам, но усиленным, вследствие особых обстоятельств. К ним можно отнести кариес и часто измененный прикус у детей, получавших бесконтрольное вскармливание сладкими смесями, соками или чаем. Часто это просто бутылочка (рожек с соской), оставленная ребенку на часы ночного или дневного сна. Здесь срабатывает постоянное подтекание сладкой смеси в какой-либо участок ротовой полости, малая активность выделения слюны и глотания во сне. Это и приводит к локальному поражению зубов, чаще резцов верхней челюсти, по тому же бактериально-ацидотическому механизму. Своеобразная и нередко тяжелая клиническая картина кариеса может наблюдаться у детей с желудочно-пищеводным рефлюксом или просто привычным срыгиванием. Попадание подкисленного желудочного содержимого в полость рта может приводить к самостоятельному кислотному разрушению эмали, на что позднее накладывается действие бактерий.

Профилактика раннего кариеса — целая глава профилактической педиатрии. Она включает в себя контроль питания беременной женщины в периоде закладки зубов. Существуют рекомендации по дополнительному введению фтора в питание ребенка, начиная с 6-месячного возраста (табл. 11.16).

Таблица 11.16

**Схема ежедневной дозы фтора (мг)
в зависимости от содержания фтора в питьевой воде и возраста детей
(рекомендации Американской Академии Педиатрии)**

Возраст	Концентрация фтора в воде		
	менее 0,3	0,3–0,6	более 0,6
6 мес — 3 года	0,25	0	0
3–6 лет	0,5	0,25	0
6–16 лет	1,0	0,5	0

Широкая пропаганда и использование фтористых паст для профилактики кариеса зубов у детей имеет свои негативные последствия — отсутствие строгой техники чистки зубов, приятный вкус пасты создают условия для частого проглатывания детьми ее небольших количеств. Этого количества вполне достаточно для широкого распространения в последние годы *флюороза* — токсичной избыточности фтора, главным негативным проявлением

которого является разрушение зубов. Поэтому для детей раннего возраста более рационально использование зубных паст, не содержащих фтор.

Профилактика кариеса у детей не ограничивается проблемами баланса фтора и кальция. Она включает в себя соблюдение принципов полного баланса питания по широкому спектру витаминов и солей, ограничение простых углеводов с высокой кариесогенностью (сахароза), применение фруктовых соков с добавлением воды, ограничение газированных напитков, обогащение диеты сложными углеводами, а также адекватную механическую нагрузку на челюсти.

Распространенными заболеваниями десен и зубов являются *гингивиты* и *периодонтиты*. Первые обусловлены почти исключительно накоплением в полости рта налетов, состоящих из кусочков пищи и бактерий, при плохом уходе за полостью рта. Клинически это выражается покраснением слизистой оболочки на краях десен и припухлостью межзубных сосочков. Альвеолярные костные структуры никогда в процесс не вовлекаются.

Периодонтиты распознают именно по вовлечению в инфекционный процесс прилегающих к зубу соединительнотканых структур (связок) и костей. Этот процесс всегда приводит к необратимым изменениям с деструкцией тканей. При этом существенную роль приписывают анаэробным стрептококкам и актиномицетам. Поскольку деструкция кости происходит обычно ниже края десны, для диагностики приходится применять рентгенологическое исследование челюсти в предполагаемом участке поражения.

Преждевременное выпадение молочных зубов может быть обусловлено разными, но всегда серьезными причинами. К ним относят отравление солями или парами ртути, лучевую терапию новообразований, тяжелые формы акаталазии, гипофосфатазии, сахарного диабета, лейкозы, гистиоцитозы, иммунодефицитные состояния. Выпадение зубов входит и в комплекс клинических проявлений цинги (гиповитаминоза С).

ТЕМПЕРАТУРА ТЕЛА И ТЕРМОРЕГУЛЯЦИЯ

При рождении температура в прямой кишке у новорожденного составляет $37,7\ldots 38,2^{\circ}\text{C}$, т. е. очень близка к температуре тела матери. В течение ближайших 2–3 ч происходит снижение температуры тела на $1,5\text{--}2^{\circ}\text{C}$, а затем вновь начинается постепенное ее повышение.

Температура в подмышечной впадине составляет при рождении $37,2^{\circ}\text{C}$, через 2 ч снижается до $35,7^{\circ}\text{C}$, к 4–5-му часу постепенно нарастает до $36,5^{\circ}\text{C}$, а к 5-му дню жизни составляет $37,0^{\circ}\text{C}$. Снижение температуры тела в первые часы после рождения называется *транзиторной гипотермией новорожденных*. Она обусловлена резкой сменой температуры внешней среды. У детей физиологически незрелых и недоношенных, а также больных наблюдается более выраженная гипотермия, которая сохраняется несколько суток.

У некоторых ($0,3\text{--}0,5\%$) новорожденных на 3–5-й день жизни наблюдается подъем температуры тела до $38\ldots 39^{\circ}\text{C}$. Это явление носит название *транзиторной гипертермии новорожденного* и объясняется, предположительно, влиянием бактериального заселения кишечника и некоторым обезвоживанием организма. В целом в первые дни жизни отмечаются неустойчивость температуры тела, ее быстрые изменения при пеленании, после кормления. Циклические суточные колебания температуры тела устанавливаются к $1\frac{1}{2}\text{--}2$ мес жизни, что совпадает с формированием суточной ритмики частоты дыхания и сердечных сокращений. У недоношенных детей суточная цикличность температуры тела устанавливается значительно позднее, чем у доношенных.

Размах колебаний температуры тела в течение суток при стабильной температуре окружающего воздуха в первые дни жизни составляет всего около $0,3^{\circ}\text{C}$, к 2–3 мес увеличивается до $0,6^{\circ}\text{C}$, а к 3–5 годам достигает 1°C . Наиболее высокая температура тела наблюдается между 17 и 19 ч, а самая низкая — от 4 до 7 ч. Колебания температуры тела отражают состояние физической и психоэмоциональной активности здоровых детей.

Критериями зрелости системы терморегуляции являются следующие:

- стабильность температуры в прямой кишке при температуре воздуха $20\ldots 22^{\circ}\text{C}$;
- наличие разности между температурой в прямой кишке и в подмышечной впадине или между температурой кожи на груди и на стопах;

- возникновение суточной периодичности изменений температуры тела, а также температурной реакции при различных инфекционных заболеваниях.

Ребенок периода новорожденности по уровню развития терморегуляции уже может считаться гомойотермным, однако диапазон внешних температур, при котором поддерживается ее постоянство, является меньшим, чем у детей старшего возраста и взрослых. У недоношенных он еще более суживается.

В становлении и особенностях терморегуляции выделяют отдельные звенья и механизмы этой системы. *Аффекторное звено терморегуляции* представляет собой комплекс периферических (кожных) и центральных терморецепторов. Рецепторы кожи достаточно хорошо развиты как у доношенных, так и у недоношенных детей. Наиболее чувствительной зоной терморецепции является кожа лица, иннервируемая тройничным нервом. О функции у детей центральных терморецепторов, расположенных в шейном отделе спинного мозга, известно мало.

Центральное звено терморегуляции — гипоталамические центры. *Регуляция теплопродукции* (химическая терморегуляция) осуществляется преимущественно задними ядрами гипоталамуса, *регуляция теплоотдачи* (физическая терморегуляция) — передними его ядрами. Созревание гипоталамического звена совпадает с установлением правильной суточной ритмики температуры тела. Гипоксия, внутричерепная травма, инфекции, поражающие центральную нервную систему, равно как и аномалии ее, могут быть причиной неадекватной терморегуляции.

Эффекторное звено терморегуляции следует рассматривать раздельно по механизмам теплопродукции и теплоотдачи. Способность ребенка к теплопродукции выражена достаточно хорошо с первых часов жизни. При значительной степени недоношенности теплопродукция менее адекватна теплотермам ребенка. В механизмах теплопродукции у новорожденного на первое место ставят так называемый несократительный термогенез, т. е. теплообразование в жировой ткани, прежде всего в бурой, количество которой у доношенного новорожденного составляет около 25–35 г в зависимости от массы тела. Белая жировая ткань новорожденного также способна к прямому теплообразованию, но в гораздо меньшей степени.

Сущность *химического несократительного термогенеза* состоит в следующей последовательной цепи событий: холодовая экспозиция — реакция терморецепторов кожи — высвобождение норадреналина в симпатических нервных окончаниях — деполаризация клеточных мембран энергетически активной ткани — активация аденилатциклазы — увеличение содержания циклического 3,5-аденозинфосфата — активация протеинкиназы — активация гормоночувствительной липазы — гидролиз триглицеридов до жирных кислот и глицерина.

Активированные жирные кислоты подвергаются конечному окислению в митохондриях и отдают тепло. Вместе с тем даже у доношенных детей запасы теплообразующей жировой ткани, в том числе и бурой, быстро уменьшаются, достигая минимума к 3–4-й неделе после рождения.

Второй компонент теплопродукции — *сократительный термогенез* — повышение мышечной активности и тонуса при охлаждении, который является важной частью теплового баланса. Уже с первых часов жизни ребенка он резко возрастает при холодовом раздражении кожи. Особенно большое значение он приобретает к периоду уменьшения количества бурой жировой ткани. Все механизмы теплопродукции могут быть нарушены у детей при гипоксии, заболеваниях органов дыхания и кровообращения. Некоторые лекарственные препараты (β -адреноблокаторы) избирательно выключают не-сократительный термогенез.

Пассивная теплоотдача у новорожденных относительно выше, чем у детей старшего возраста и взрослых. Это обусловлено большой поверхностью тела на единицу массы, а также особенностями строения кожи (богатая васкуляризация, тонкость изолирующего слоя, часто недостаточность подкожного жирового слоя). Созревание активно регулируемой теплоотдачи отстает от развития теплопродукции и фактически завершается только к 7–8 годам жизни. При этом раньше «созревает» сосудистая теплоотдача. О ней можно судить по формированию разности температур на груди и конечностях при комнатной температуре у обнаженного ребенка. Выраженные различия этих температур у части детей выявляются в возрасте нескольких месяцев жизни, а у некоторых — только к 1–1½ годам.

Адекватная регуляция теплоотдачи испарением (потоотделением) формируется позднее. Более позднее развитие теплоотдачи по сравнению с теплопродукцией и ее меньшая эффективность приводят к тому, что перегревание детей первых месяцев и лет жизни более опасно, чем охлаждение.

Относительная недостаточность теплопродукции у новорожденных, и особенно у недоношенных детей, требует создания для них оптимального температурного окружения и знания границ так называемой *термонейтральной зоны*. Ее границами является диапазон температур воздуха, окружающего ребенка, при котором постоянная и нормальная температура тела поддерживается при минимальном напряжении механизмов производства тепла. Для новорожденных, родившихся с нормальной массой тела и лежащих обнаженными, такая термонейтральная зона имеет границы от 32 до 35° С, а для глубоко недоношенного ребенка — от 35 до 36° С.

Для запеленатого ребенка с нормальной массой тела зона смещается к 23...26° С, а для глубоко недоношенного — к 30...33° С. К месячному возрасту пределы термонейтральной зоны смещаются вниз на 1,5...2° С, а их диапазон возрастает на 0,3...0,5° С.

Пеленание является важным фактором экономии энергии, а значит, и адаптации ребенка. Пеленание при открытом лице или головке дополнительно улучшает возможности термоадаптации в связи с включением механизмов активной терморегуляции с рецепторов лица. У детей периода новорожденного необходимо строго соблюдать все условия, приближающие их к температурному оптимуму и снижающие напряжение теплопродукции. Нарушение этих условий быстро отражается на состоянии здоровья новорожденных. Процент выживания детей с разной массой тела при рождении при их содержании в кувезах закрытого типа существенно изменяется.

Выявлено, что незначительные степени охлаждения детей влияют на их заболеваемость и отрицательно сказываются на развитии головного мозга в первые недели и месяцы жизни. Все это приводит к необходимости особо строгого соблюдения температурного режима, особенно в родильных домах. Новорожденных сразу заворачивают в подогретую стерильную пеленку, их осмотр и обработку производят на подогретом пеленальном столике. Недоношенных, незрелых и больных детей с нарушенной терморегуляцией выхаживают в кувезах с автоматическим поддержанием постоянной температуры и влажности воздуха.

Непосредственные механизмы повреждающего действия охлаждения связаны с относительной недостаточностью энергетического обмена, возникновением метаболического ацидоза, нарушением микроциркуляции и внутрисосудистого свертывания крови. Это так называемая холодовая травма, которая утяжеляет состояние ребенка, усугубляет расстройства дыхания, кровообращения, приводит к активации очагов инфекции.

Перегревание ребенка не менее опасно, чем охлаждение. Длительное и даже умеренное перегревание, в том числе возникающее при систематическом переукутывании в жарком помещении, приводит к обезвоживанию с заметным нарушением микроциркуляции. Значительное перегревание детей может вызывать тепловой удар или шок с нарушением функций центральной нервной системы и жизненно важных органов.

Такая ситуация может возникать и при гипертермии, вызванной вирусными или бактериальными заболеваниями. В таком случае повышение температуры тела может терять свое защитное значение и стать причиной тяжелого состояния или смерти. Поэтому гипертермические состояния у детей вызывают необходимость оказания им неотложной помощи. Чаше гипертермический синдром наблюдается у детей в возрасте от 6 мес до 3—4 лет, когда способность к теплопродукции уже достаточно высока, а механизмы теплоотдачи еще несовершенны.

Все сказанное подтверждает необходимость создания для детей специальной температурной среды, предохраняющей их в равной степени и от охлаждения, и от перегревания. Чем меньше ребенок, тем больше он в этом нуждается. Для выхаживания новорожденных, родившихся с низкой массой тела, больных или функционально незрелых применяется система закрытых кувезов с поддержанием необходимой температуры и влажности воздуха. Эти параметры среды внутри кувеза регулярно изменяют в связи с увеличением возраста или изменениями общего состояния ребенка (табл. 12.1, 12.2).

Кроме закрытых кувезов, используют и открытые — кровати-грелки с температурой 28...29° С, которая затем постепенно снижается. При увеличении массы тела и при появлении способности поддерживать относительно постоянную температуру тела при температуре воздуха 24...25° С ребенка переводят в обычную кровать, без обогрева.

Таблица 12.1

Температура воздуха ($^{\circ}\text{C}$) в кувезах для детей с разной массой тела

Масса тела, г	Возраст в днях			
	1	2–3	4–7	8 и более
До 1500	34–36	33–35	33–34	32–33
1500–2000	33–34	33	32–33	32
2000–2500	33	32–33	32	32
Более 2500	32–33	32	31–32	30–31
Относительная влажность, %	60–80	60–80	50	50

Таблица 12.2

Выживание новорожденных с различной массой тела в кувезах с различной температурой, %

Масса тела, г	Температура в кувезах, $^{\circ}\text{C}$	
	37,1	28,9
Более 1500	93,5	79,0
1000–1500	86,0	77,0
Меньше 1000	50,0	14,0

Существенным элементом температурного режима для детей является контроль микроклимата помещений, где они находятся. При относительной влажности воздуха 30–60% и скорости движения воздуха 0,12–0,2 м/с зона теплового комфорта для детей первого года жизни находится в диапазоне от 21 до 22 $^{\circ}\text{C}$. С 2 лет нижняя граница зоны комфорта смещается до 18 $^{\circ}\text{C}$, а для относительного оптимума теплового состояния — даже до 16 $^{\circ}\text{C}$.

Важно соблюдать основные правила одевания детей. Число слоев одежды в зимнее время на улице должно составлять 4–5 с учетом обеспечения ветронепроницаемого верхнего слоя. Оптимально применение полукombи-незонов или комбинезонов. В помещении ребенок в зависимости от температуры воздуха может иметь от 1–2 слоев одежды (температура воздуха в помещении 23 $^{\circ}\text{C}$ и выше) до 3 слоев (при температуре воздуха 16...17 $^{\circ}\text{C}$).

Наряду с мерами по предупреждению охлаждения и перегревания детей широкое применение получают методы закаливания. *Под закаливанием понимают систему мероприятий, направленных на повышение устойчивости организма к охлаждению, причем она всегда сопровождается и повышением резистентности к возникновению различных заболеваний, улучшением физического и нервно-психического развития.* Поэтому закаливание является неотъемлемой частью воспитания ребенка. Основным условием закаливания является обязательное сохранение нормального теплового баланса, недопустимость охлаждения ребенка. Закаливание направлено на тренировку рецепторного аппарата кожи и слизистых оболочек, вегетативного аппарата и систем теплопродукции к холодовому воздействию.

В последние годы все большую популярность и среди энтузиастов, и среди врачей завоевывают так называемые интенсивные методы закаливания детей. Их название исходит только из той особенности, что для закаливания

применяется контакт кожи ребенка с водой, близкой по температуре к снегу или льду. *Тренировка достигается систематическим использованием кратковременного (импульсного) холодового контакта. Принцип постепенности распространяется на площадь и длительность контакта.* Сначала это может быть только обмакивание стоп в ледяную воду, потом импульсное обливание от середины голени, от бедра, от пупка, от шеи, и, наконец, от головки. По мере постепенного формирования адаптированности длительность такого раздражения, как и его интенсивность, может возрастать. Взрослые люди могут увлекаться и стоянием под холодным душем, и купанием в проруби, и длительными заплывами в ледяной воде. *Детям для поддержания противострессорной устойчивости и снижения инфекционной заболеваемости достаточно двух одномоментных обливаний в домашней ванне в течение недели. Большие дозы закалывающих процедур могут вызывать гиперстимуляцию надпочечников, изменение гармоничности развития и даже привести к иммунодефицитным состояниям.*

Ни при каких обстоятельствах процедуры закалывания не должны вызывать снижения внутренней температуры тела. Большое разнообразие вегетативных и химических (энергетических) ответных реакций на холодовой стимул требует строгой индивидуализации техники закалывающих процедур и врачебного контроля закалывания. В повседневной практике детских учреждений используют и такие формы закалывания, как сон на воздухе, воздушные ванны, обтирание, общее обливание, ножные ванны и обливание ног, контрастное обливание ног с чередованием воды разной температуры. В детских поликлиниках используется закалывание плаванием для грудных детей с включением в процедуру плавания кратковременного подплывания к струе холодной воды и т. д.

Изменения температуры тела у детей могут быть вызваны различными причинами. Длительное пребывание в условиях неблагоприятного температурного окружения (жара или холод) может обусловить недостаточность механизмов и резервов термостатирования и привести к значительному повышению температуры тела (перегревание или экзогенная гипертермия) или ее снижению (экзогенная гипотермия). Эти явления особенно часто возникают у незрелых и недоношенных детей. Вместе с тем существуют некоторые заболевания, при которых адекватная теплоотдача невозможна даже при умеренном перегреве ребенка. Это бывает *при муковисцидозе* вследствие уменьшения потоотделения и стужения пота, а также *при эктодермальной дисплазии*, когда нарушено формирование потовых желез и снижены возможности сосудистой терморегуляции. Такие дети могут перегреваться при умеренном повышении температуры в помещении или на улице, когда все другие дети на жару не реагируют.

Умеренное повышение температуры тела может наблюдаться в дневные часы у многих здоровых детей. Чаще это субфебрильная температура — $37,3...37,5^{\circ}\text{C}$ — при совершенно нормальном самочувствии и поведении. Причиной такого повышения температуры может быть специфически динамическое действие пищи или активация энергетического обмена под влиянием физической подвижности или психоэмоционального возбуждения ре-

бенка. У детей с повышенной психической возбудимостью колебания температуры тела в течение дня могут быть более выражены. Наоборот, при неадекватном психоинтеллектуальном развитии ребенка дневные колебания температуры тела могут вообще исчезать.

Лихорадкой называют изменение теплового баланса, вызванное действием на гипоталамические центры терморегуляции эндогенных пирогенов. При лихорадке всегда отмечается увеличение теплопродукции либо увеличение теплоотдачи, не соответствующее приросту теплопродукции, либо даже ее снижение. Теплопродукция повышается прежде всего за счет несократительного термогенеза, но часто присоединяется и сократительный термогенез. В таких случаях возникает озноб.

При иммуногенном повышении температуры тела (инфекция, иммунологический конфликт, сывороточная болезнь, неатопическая аллергия, антигены активно растущих опухолей) непосредственными медиаторами изменений терморегуляции являются пирогены.

К ним относятся эндогенные цитокины — интерлейкины 1 и 6, фактор некроза опухолей и интерфероны.

Пирогены образуются и высвобождаются в моноцитах, макрофагах, В-лимфоцитах, клетках мезангия, глиальных и многих эпителиальных клетках под влиянием иммуногенных стимулов.

Человеческий пироген образуется в очагах воспаления при бактериальных и вирусных инфекциях, при воспалительных процессах аллергической природы и процессах, возникающих при травмах, кровоизлияниях, опухолевом росте. В генезе активации гипоталамических центров, кроме пирогена, могут принимать участие простагландины, катехоламины и циклический аденозинмонофосфат, повышение концентрации которых сопровождает текущие воспалительные процессы.

Пирогены, в свою очередь, способствуют высвобождению или синтезу арахидоновой кислоты и вторично — простагландина E_2 .

Конечным результатом является воздействие арахидоновой кислоты и простагландина E на повышение гипоталамического порога регуляции температуры тела и системное повышение теплопродукции через сократительный и несократительный термогенез. Вспомогательное значение в начальных этапах лихорадки может играть уменьшение теплоотдачи через кожу. Гипоталамус у незрелых и недоношенных детей может быть нечувствительным к пирогенам и перечисленным медиаторам лихорадки, поэтому у недоношенных и незрелых детей даже тяжелые гнойно-воспалительные заболевания могут протекать без лихорадки.

По характеру изменений температуры тела в процессе развития болезни различают несколько типов температурных кривых:

- 1) *монотонный тип* — при малом диапазоне колебаний между утренней и вечерней температурой тела;
- 2) *ремиттирующий тип* — утренняя температура тела выше нормы, но к вечеру — значительно повышается;
- 3) *интермиттирующий тип* — утром температура тела нормальная, но к вечеру она значительно повышается;

- 4) *инверсный тип* — обратные соотношения — утренняя температура тела выше вечерней;
- 5) *атипичная лихорадка* — отсутствие закономерных изменений температуры тела;
- 6) *возвратный тип* — чередование периодов пирексии и апирексии с их длительностью от 24 ч до нескольких суток.

Большинство инфекционных заболеваний у детей протекают с лихорадкой ремиттирующего или интермиттирующего типа, но в остром периоде нередко наблюдается монотонная лихорадка. Отдельные инфекции (тифы, малярия) сопровождаются возвратной лихорадкой. Инверсный тип свойствен некоторым ревматическим заболеваниям (субсепсис Висслера—Фанкони, ревматоидный артрит).

Выявление причин лихорадочной реакции является одной из самых частых проблем педиатрии. Это требует нередко большого количества вспомогательных исследований (табл. 12.3).

Таблица 12.3

Общие дифференцирующие признаки вирусных и бактериальных инфекций

Показатели	Вирусная этиология	Бактериальная этиология
Лейкоцитоз в периферической крови	Нечасто	Обычно
Сдвиг в лейкоцитарной формуле влево	Редко	Обычно
Токсическая зернистость	Очень редко	Нередко
Нейтропения	Нередко	При крайней тяжести
Увеличение СОЭ	Нечасто и нерезко	Обычно и выражено
Повышение содержания CRP	Нечасто	Обычно
Повышение содержания фактора некроза опухоли, IL-1, PAF	Нечасто	Обычно
Менингеальные знаки	Обычно	Обычно
Формула лейкоцитов	Лимфоцитарная	Нейтрофильная

Лихорадки системного дебюта ревматических болезней

1. Интермиттирующие лихорадки, но с обязательной краткосрочной самостоятельной (без жаропонижающих средств) нормализацией температуры тела.
2. Системная реакция лимфатических узлов.
3. Параллелизм повышения температуры тела и гиперестезии кожи.
4. Параллелизм повышения температуры тела и интоксикации.
5. Наличие или периодическая констатация ревматоидной сыпи.
6. Параллелизм ревматоидной сыпи и повышения температуры тела.
7. Своеобразная суточная ритмика (пик утренних часов).
8. Очень высокая параклиническая активность.
9. Накопление признаков полисерозита (перикард, плевра, брюшина).
10. Присоединение транзиторных моно- или олигосиновиитов.

Лихорадка при инфекционных заболеваниях носит преимущественно защитный приспособительный характер. Исходы инфекционных заболеваний, сопровождающихся повышением температуры тела, всегда лучше, чем протекающих без повышения температуры тела или при ее искусственном

фармакологическом снижении (применение жаропонижающих средств). Вместе с тем у детей раннего возраста лихорадка при инфекционных заболеваниях довольно часто переходит в гипертермическое состояние и теряет свое защитное значение. При гипертермическом состоянии отмечается неадекватность терморегуляции со стойким повышением теплопродукции и уменьшением теплоотдачи. Температура тела достигает крайне высоких значений (выше $39,5...40^{\circ}\text{C}$), состояние ребенка резко ухудшается, нарастает угнетение центральной нервной системы, тахипноэ и тахикардия постепенно переходят в брадипноэ и брадикардию, снижается артериальное давление, возникают нарушения сердечного ритма. Гипертермическое состояние само может привести ребенка к смерти вследствие возникающего при нем энергетического истощения, внутрисосудистого свертывания крови и отека головного мозга. У детей с выраженным истощением (гипотрофия), дыхательной недостаточностью, а также при поражениях центральной нервной системы (энцефалопатия) переход лихорадки в гипертермическое состояние может произойти и при сравнительно умеренных степенях повышения температуры тела ($38...38,5^{\circ}\text{C}$).

В перечнях заболеваний постоянно сохраняется и такая формулировка, как «Лихорадка невыясненной природы». Термин применяется к детям старше 3 лет при длительности повышения температуры тела более 14 дней и когда даже углубленное клинико-лабораторное исследование не позволяет установить диагноз.

В практике встречается так называемая злокачественная гипертермия — повышение температуры тела до $43...44^{\circ}\text{C}$ в послеоперационном периоде после применения некоторых анестетиков. Она носит наследственный характер и обусловлена ферментными аномалиями мембран мышечных клеток.

Другие нелихорадочные гипертермии (просто гипертермии) у детей носят, как правило, вполне доброкачественный характер, и повышение температуры тела при них редко превышает $38...38,5^{\circ}\text{C}$. Так, при некоторых эндокринных заболеваниях, например *тиреотоксикозе*, *феохромацитоме*, может наблюдаться гипертермия, связанная с активацией энергетического обмена через гипоталамические центры. Наконец, могут наблюдаться гипертермии в связи с изменением порога регулирования температуры тела центрами гипоталамуса. Чаше это наблюдается при врожденных или приобретенных поражениях центральной нервной системы. В этих случаях повышенная температура тела поддерживается гипоталамическими центрами так же, как у здоровых детей поддерживается нормальная температура тела.

Наконец, выделяют и такую форму гипертермии (субфебрилитета), при которой нельзя констатировать увеличение теплопродукции и повышение температуры обусловлено только снижением теплоотдачи за счет повышения тонуса периферических сосудов кожи. Некоторые специалисты называют такое состояние «лихорадopodobным» синдромом. Оно нередко выявляется у детей как основа субфебрилитета. Это состояние характеризуется повышением температуры тела только в периоде бодрствования, ее увеличением при двигательной активности и эмоциональном напряжении, часто норма-

лизацией температуры тела в летние месяцы. У детей с «лихорадоподобным» синдромом обычно обнаруживаются и другие проявления невротического состояния или высокой психоэмоциональной сенситивности и внушаемости. Любая эмоциональная напряженность приводит у таких детей к спазму сосудов кожи и повышению температуры тела. Нередко такая психосоматическая реакция закрепляется как устойчивый феномен на определенную обстановку или ситуацию. Довольно часто приходится сталкиваться с фебрилитетами у детей только на само посещение врача или приход в детскую поликлинику. Для дифференциальной диагностики таких нелихорадочных фебрилитетов следует помнить несколько простых правил:

- 1) нелихорадочные фебрилитеты наблюдаются у детей с повышенной возбудимостью, сенситивностью и нередко опережающим психоинтеллектуальным развитием;
- 2) они особенно вероятны у девочек в препубертатном и раннем пубертатном периоде;
- 3) они коррелируют с состоянием тревожности, внутреннего страха, неуверенности, ожидания неизвестного;
- 4) максимумы температуры тела могут иметь место в разные часы суток, но более закономерны в интервале 15–20 ч, минимумы — в утренние часы после пробуждения;
- 5) при непосредственном осмотре в любые сроки повышения температуры тела кожа остается холодной;
- 6) при измерении температуры тела во сне (через 1–2 ч после засыпания ребенка) нелихорадочное повышение температуры обычно не констатируется;
- 7) аспириновая проба отрицательная, но удается получить снижение температуры тела на сухое растирание кожи;
- 8) вероятность нелихорадочной природы повышенной температуры тела возрастает при отсутствии сопутствующего повышения частоты пульса.

Существуют и ориентировочные представления о том, в каких границах изменяется частота пульса при лихорадочных состояниях (табл. 12.4).

Если пульс не достигает приведенных для данной температуры тела показателей, то можно ожидать (дифференцировать) вазомоторную нейрогенную причину повышения температуры тела.

Снижения температуры тела ниже $36,2...36,1^{\circ}\text{C}$ у здоровых неохлажденных детей практически не наблюдается. Снижение температуры тела всегда отражает несостоятельность энергетического обмена и наблюдается, как правило, при тяжелых заболеваниях. Это заболевания, в патогенезе которых отмечаются выраженное истощение (дистрофия), тяжелая сердечная и(или) сосудистая недостаточность, недостаточность печени, почек, снижение содержания сахара в крови (гипогликемия), снижение функциональной активности щитовидной железы или надпочечников. Остро снижается температура тела при анафилактическом шоке или его эквивалентах (коллапс аллергического происхождения).

Таблица 12.4

**Ожидаемая минимальная частота пульса у детей (ударов в 1 мин),
адекватная повышению температуры тела
(по Е. Н. Цылиной, 1988)**

Возраст	Температура в подмышечной впадине, °C					
	37,5	38,0	38,5	39,0	39,5	40,0
Новорожденный	154	162	170	178	186	194
6 мес	148	156	164	171	179	187
1 год	137	144	152	159	166	176
2 года	126	133	140	146	153	159
3 »	121	127	134	140	143	152
4 »	118	122	128	134	140	146
5 лет	110	116	122	127	133	139
6 »	105	110	115	121	126	132
7 »	99	104	110	115	120	125
8–10 »	94	99	103	108	113	118
10–11 »	94	99	104	108	113	118
12 »	91	95	100	105	109	114
13 »	88	93	97	102	107	111
14 »	86	91	95	99	104	108
15 »	84	88	93	97	101	106

В практику все шире внедряются методы тепловизионных исследований, которые позволяют распознавать различные очаговые гипо- и гипертермии, связанные как с местными изменениями гемодинамики, так и с нейрогенными влияниями на сосуды. Также хорошо определяются локализации очагов воспаления в подкожной клетчатке, суставах и других структурах тела.

ОРГАНЫ ДЫХАНИЯ

РАЗВИТИЕ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

К концу 3-й — в начале 4-й недели эмбрионального развития появляется выпячивание стенки передней кишки, из которого формируются гортань, трахея, бронхи и легкие. Это выпячивание быстро растет, на каудальном конце появляется колбовидное расширение, которое на 4-й неделе делится на правую и левую части (*будущие правое и левое легкие*). Каждая часть в дальнейшем делится на меньшие ветви (*будущие доли*). Образовавшиеся выпячивания врастают в окружающую мезенхиму, продолжая делиться и вновь образуя на своих концах шаровидные расширения — *зачатки бронхов все более мелкого калибра*. На 6-й неделе формируются *долевые бронхи*, на 8–10-й — *сегментарные бронхи*. С 16-й недели начинается формирование *респираторных бронхиол*. Таким образом, к 16-й неделе в основном формируется бронхиальное дерево. Это так называемая железистая стадия развития легких. С 16-й недели начинается образование просвета в бронхах (*стадия реканализации*), а с 24-й — формирование будущих ацинусов (*альвеолярная стадия*). Формирование хрящевого каркаса трахеи и бронхов начинается с 10-й недели, с 13-й недели начинается образование желез в бронхах, способствующих образованию просвета. *Кровеносные сосуды* образуются из мезенхимы на 20-й неделе, а *моторные нейроны* — с 15-й недели. Особенно быстро васкуляризация легких происходит на 26–28-й неделе. *Лимфатические сосуды* образуются на 9–10-й неделе, вначале в области корня легкого. К рождению они формируются полностью.

Формирование ацинусов, начавшееся с 24-й недели, к рождению не заканчивается, и их образование продолжается в постнатальном периоде (рис. 13.1).

К рождению ребенка дыхательные пути (гортань, трахея, бронхи и ацинусы) заполнены жидкостью, которая представляет собой продукт секреции клеток дыхательных путей. Она содержит незначительное количество белка и имеет низкую вязкость, что облегчает ее быстрое всасывание сразу же после рождения, с момента установления дыхания.

Сурфактант, слой которого (0,1–0,3 мкм) покрывает альвеолы, начинает синтезироваться в конце внутриутробного развития. В синтезе сурфактанта принимают участие метил- и фосфохолинтрансфераза. Метилтрансфераза

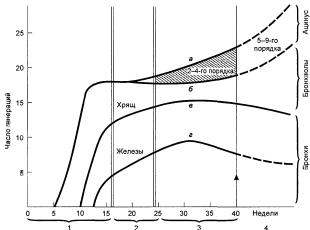


Рис. 13.1. Стадии развития легких:

1 — желвистая; 2 — респираторная; 3 — альвеолярная; 4 — постнатальная; а — рост числа генераций респираторных бронхов; б — бронхов; в — интенсивность развития хрящевой ткани; г — железы

начинает образовываться с 22–24-й недели внутриутробного развития, и ее активность прогрессивно увеличивается к рождению. Фосфохолинтрансфераза обычно созревает лишь к 35-й неделе гестации. Недостаток системы сурфактанта лежит в основе респираторного дистресс-синдрома, который чаще наблюдается у недоношенных детей, клинически проявляясь тяжелой дыхательной недостаточностью.

Приведенные сведения по эмбриогенезу позволяют считать, что врожденные стеноз трахеи и агенезия легкого являются результатом нарушения развития на очень ранних стадиях эмбриогенеза. Врожденные кисты легких — также следствие порока развития бронхов и накопления секрета в альвеолах.

Часть передней кишки, из которой происходят легкие, в дальнейшем превращается в пищевод. При нарушении правильного процесса эмбриогенеза остается сообщение между первичной кишечной трубкой (пищеводом) и желобоватым выпячиванием (трахеей) — *пищеводно-трахеальные свищи*. Хотя это патологическое состояние у новорожденных встречается редко, все же при его наличии их судьба зависит от времени установления диагноза и быстроты оказания необходимой медицинской помощи. Новорожденный с таким дефектом развития в первые часы выглядит вполне нормальным и свободно дышит. Однако при первой же попытке кормления в связи с попа-

данием молока из пищевода в трахею возникает асфиксия — ребенок синеет, в легких выслушивается большое количество хрипов, быстро присоединяется инфекция. Лечение такого порока развития только оперативное и должно осуществляться сразу же после установления диагноза. Задержка лечения вызывает тяжелые, подчас необратимые, органические изменения легочной ткани вследствие постоянного попадания в трахею пищи и желудочного содержимого.

Принято различать *верхние* (нос, глотка), *средние* (гортань, трахея, доле-вые, сегментарные бронхи) и *нижние* (бронхиолы и альвеолы) дыхательные пути. Знание строения и функции различных отделов органов дыхания имеет большое значение для понимания особенностей поражения органов дыхания у детей.

Верхние дыхательные пути. Нос у новорожденного относительно мал, полости его развиты плохо, носовые ходы узкие (до 1 мм). Нижний носовой ход отсутствует. Хрящи носа очень мягкие. Слизистая оболочка носа нежна, богата кровеносными и лимфатическими сосудами. К 4 годам формируется нижний носовой ход. По мере увеличения лицевых костей (верхняя челюсть) и прорезывания зубов увеличиваются длина и ширина носовых ходов. У новорожденных недостаточно развита пещеристая часть подслизистой ткани носа, которая развивается лишь к 8–9 годам. Этим объясняется относительная редкость кровотечений из носа у детей 1 года. Вследствие узости носовых ходов и обильного кровоснабжения слизистой оболочки появление даже незначительного воспаления слизистой оболочки носа вызывает у маленьких детей затруднение дыхания через нос. Дыхание же через рот у детей первого полугодия жизни почти невозможно, так как большой язык оттесняет надгортанник кзади.

Хотя придаточные пазухи носа начинают формироваться во внутриутробном периоде, к рождению они развиты недостаточно (табл. 13.1).

Таблица 13.1

Развитие придаточных пазух (синусов) носа

Название синуса	Срок внутриутробного развития, мес	Размер к рождению, мм	Срок наиболее быстрого развития	Срок обнаружения при рентгенологическом исследовании
Решетчатый	5–6	5×2×3	К 7–12 годам	3 мес
Верхнечелюстной	3	8×4×6	От 2 до 7 лет	С 3 мес
Лобный	Нет	0	Медленно до 7 лет, полностью развивается к 15–20 годам	6 лет
Клиновидный	3	1–2	Медленно до 7 лет, полностью развивается к 15 годам	6 лет

Этими особенностями объясняется редкость таких заболеваний, как гайморит, фронтит, этмоидит, полисинусит (заболевание всех пазух) в раннем детском возрасте. При дыхании через нос воздух проходит с большим сопротивлением, чем при дыхании через рот, поэтому при носовом дыхании рабо-

та дыхательных мышц возрастает и дыхание становится более глубоким. Атмосферный воздух, проходя через нос, согревается, увлажняется и очищается. Согревание воздуха тем больше, чем ниже внешняя температура. Так, например, температура воздуха при прохождении через нос на уровне гортани лишь на 2...3° С ниже температуры тела. В носу происходит очищение вдыхаемого воздуха, причем в полости носа захватываются инородные тела размером больше 5–6 мкм (более мелкие частицы проникают в нижележащие отделы). В полость носа выделяется 0,5–1 л слизи в сутки, которая движется в задних 2/3 носовой полости со скоростью 8–10 мм/мин, а в передней трети — 1–2 мм/мин. Каждые 10 мин проходит новый слой слизи, которая содержит бактерицидные вещества, секреторный иммуноглобулин А.

Глотка у новорожденного узка и мала. Лимфоглоточное кольцо развито слабо. Обе небные миндалины у новорожденных в норме не выходят из-за дужек мягкого неба в полость зева. На втором году жизни наблюдается гиперплазия лимфоидной ткани, и миндалины выходят из-за передних дужек. Крипты в миндалинах развиты слабо, поэтому ангины у детей до года хотя и бывают, но реже, чем у более старших детей. К 4–10 годам миндалины уже развиты хорошо и могут легко гипертрофироваться. Миндалины по своему строению и функции близки к лимфатическим узлам.

Миндалины являются как бы фильтром для микроорганизмов, но при частых воспалительных процессах в них может формироваться очаг хронической инфекции. При этом они постепенно увеличиваются, гипертрофируются — развивается хронический тонзиллит, который может протекать с общей интоксикацией и вызывать сенсибилизацию организма.

Носоглоточные миндалины могут увеличиваться — это так называемые аденоидные вегетации, которые нарушают нормальное носовое дыхание, а также, являясь значительным рецепторным полем, могут вызывать аллергизацию, интоксикацию организма и т. д. Дети с аденоидами отличаются невнимательностью, что отражается на их учебе в школе. Кроме того, аденоиды способствуют формированию неправильного прикуса.

Среди поражений верхних дыхательных путей у детей наиболее часто наблюдаются риниты и ангины.

Средние и нижние дыхательные пути. *Гортань* к рождению ребенка имеет воронкообразную форму, хрящи ее нежные и податливые. Голосовая щель узкая и расположена высоко — на уровне IV шейного позвонка (у взрослых — на уровне VII шейного позвонка). Площадь поперечного сечения воздушного пути под голосовыми складками равна в среднем 25 мм, а длина голосовых складок — 4–4,5 мм. Слизистая оболочка нежна, богата кровеносными и лимфатическими сосудами. Эластическая ткань развита слабо. До 3 лет форма гортани одинакова у мальчиков и девочек. После 3 лет угол соединения щитовидных пластинок у мальчиков заостряется, что становится особенно заметным к 7 годам; к 10 годам у мальчиков гортань похожа на гортань взрослого мужчины.

Голосовая щель остается узкой до 6–7 лет. Истинные голосовые складки у маленьких детей короче, чем у старших (от этого у них и высокий голос); с 12 лет голосовые складки у мальчиков становятся длиннее, чем у девочек.

Особенность строения гортани у детей раннего возраста объясняет и частоту ее поражения (*ларингиты*), причем нередко они сопровождаются затруднением дыхания — *крупом*.

Трахея к рождению ребенка почти полностью сформирована. Она имеет воронкообразную форму. Ее верхний край располагается на уровне IV шейного (у взрослого на уровне VII) позвонка. Бифуркация трахеи лежит выше, чем у взрослого. Ее ориентировочно можно определить как место пересечения линий, проведенных от *spinae scapulae* к позвоночнику. Слизистая оболочка трахеи нежна и богата кровеносными сосудами. Эластическая ткань развита слабо, а хрящевой ее каркас мягкий и легко суживает просвет. С возрастом происходит увеличение трахеи как в длину, так и в поперечнике, однако, по сравнению с ростом тела, скорость увеличения трахеи отстает, и лишь с периода полового созревания увеличение ее размеров ускоряется (табл. 13.2).

Таблица 13.2

Размеры трахеи у детей в зависимости от возраста

(цит. по «Человек. Медико-биологические данные».

Доклад рабочей группы комитета II МКРЗ по условному человеку», 1977)

Возраст	n	Длина, см	n	Диаметр просвета, мм	
				переднезадний	поперечный
0–1 мес	20	4	11	3,6	5,0
1–3 »	30	3,8	35	4,6	6,1
3–6 »	35	4,2	37	5,0	5,8
6–12 »	23	4,3	25	5,6	6,2
1–2 года	17	4,5	18	6,5	7,5
2–3 »	19	5,0	22	7,0	8,8
3–4 »	12	5,3	12	8,3	9,4
4–6 лет	22	5,4	25	8,0	9,2
6–8 »	14	5,7	16	9,2	10,0
8–10 »	14	6,3	16	9,0	10,1
10–12 »	8	6,3	10	9,8	11,3
12–14 »	5	6,4	6	10,3	11,1
14–16 »	9	7,2	10	12,7	14,0

Примечание: n — число обследованных детей.

Диаметр трахеи изменяется в течение дыхательного цикла. Особенно значительно изменяется просвет трахеи во время кашля — продольный и поперечный размеры уменьшаются на 1/3. В слизистой оболочке трахеи много желез — приблизительно по одной железе на 1 мм² поверхности. Благодаря секрети желез поверхность трахеи покрывается слоем слизи толщиной 5 мкм, скорость движения слизи 10–15 мм/мин, что обеспечивается движением ресничек реснитчатого эпителия (10–35 ресничек на 1 мкм²).

Особенности строения трахеи у детей определяют ее частые изолированные поражения (*трахеиты*), в виде комбинации с поражением гортани (*ларинготрахеит*) или бронхов (*трахеобронхит*).

Бронхи к моменту рождения сформированы достаточно хорошо. Слизистая оболочка имеет богатое кровоснабжение, покрыта тонким слоем слизи, которая движется со скоростью 0,25–1 см/мин. В бронхолах движение слизи более медленное (0,15–0,3 см/мин). Правый бронх является как бы продолжением трахеи, он короче и несколько шире левого.

Мышечные и эластические волокна у детей первого года жизни развиты еще слабо. С возрастом увеличиваются как длина, так и просвет бронхов. Особенно быстро растут бронхи на первом году жизни, затем их рост замедляется. В период начала полового созревания темп их роста вновь возрастает. К 12–13 годам длина главных бронхов удваивается, с возрастом увеличивается сопротивление к спадению бронхов. У детей острый бронхит является проявлением респираторной вирусной инфекции. Реже наблюдается астматический бронхит при респираторной аллергии. Нежностью строения слизистой оболочки бронхов, узостью их просвета объясняют также относительно частое возникновение у детей раннего возраста *бронхиолитов с синдромом полной или частичной обструкции*.

Масса легких при рождении равна 50–60 г, что составляет 1/50 массы тела. В дальнейшем она быстро увеличивается, причем особенно интенсивно в течение первых 2 мес жизни и в пубертатный период. Она удваивается к 6 мес, утраивается — к году жизни, увеличивается почти в 6 раз к 4–5 годам, в 10 раз — к 12–13 годам и в 20 раз — к 20 годам (табл. 13.3).

Таблица 13.3

Средняя масса обоих легких у детей, г
(Boyd E., 1941, 1952)

Возраст	Мальчики		Девочки		Возраст, лет	Мальчики		Девочки	
	n	среднее	n	среднее		n	среднее	n	среднее
Новорожденные	92	51,7	71	50,9	9–10	5	367,4	5	358,4
0–3 мес	46	68,8	47	63,8	10–11	15	474,5	4	571,2
3–6 »	53	94,1	52	93,3	11–12	8	466,6	4	535,0
6–9 »	72	128,5	55	114,7	12–13	4	458,8	3	681,7
9–12 »	49	142,0	53	142,1	13–14	6	504,5	4	602,3
1–2 года	78	170,3	84	175,3	14–15	12	692,8	6	517,0
2–3 »	76	245,9	62	244,3	15–16	12	691,7	13	708,8
3–4 »	51	304,7	34	265,5	16–17	9	747,3	6	626,6
4–5 лет	32	314,2	21	311,7	17–18	12	778,9	13	694,5
5–6 »	18	260,6	27	319,9	18–19	20	874,7	15	654,9
6–7 »	8	399,6	17	367,5	19–20	19	1035,6	12	785,2
7–8 »	15	365,4	10	404,4	20–21	13	953,0	28	792,8
8–9 »	5	405,0	7	382,1	21–40	259	1169,3	150	885,5

У новорожденных легочная ткань менее воздушна и отличается обильным развитием кровеносных сосудов и рыхлой соединительной ткани в перегородках ацинусов. Эластическая ткань развита недостаточно, что и объясняет относительно легкое возникновение эмфиземы при различных легочных заболеваниях. Так, соотношение эластина и коллагена в легких

(сухая ткань) у детей до 8 мес составляет 1 : 3,8, в то время как у взрослого — 1 : 1,7. К рождению ребенка собственно дыхательная часть легких (ацинус, где происходит газообмен между воздухом и кровью) развита недостаточно. Альвеолы начинают формироваться с 4–6-й недели жизни, и их количество очень быстро увеличивается в течение первого года, нарастая до 8 лет, после чего увеличение легких происходит за счет линейного размера альвеол.

Соответственно увеличению числа альвеол возрастает и дыхательная поверхность, особенно значительно — в течение первого года (табл. 13.4).

Таблица 13.4

Количество и размеры альвеол легких у детей

Возраст	Число альвеол, млн	Диаметр, мм	Площадь альвеолы, мм ²	Площадь альвеолы, поверхности воздушных, м ²
Новорожденные	—	0,05	—	3
3 мес	70	—	0,4	8
7 »	112	—	0,5	8
12 »	120	0,12	—	12
2 года	160	—	—	14
4 »	267	0,13	—	22
7 лет	280	0,15	0,5	32
Взрослые	296	0,2–0,25	1	75

Это соответствует большей потребности в кислороде детей. К рождению просвет терминальных бронхиол меньше 0,1 мм, к 2 годам он удваивается, к 4 — утраивается и к 18 годам увеличивается в 5 раз.

Узостью бронхиол объясняется частое возникновение ателектазов легких у детей раннего возраста. А. И. Струков выделил 4 периода в развитии легких у детей.

В I периоде (от рождения до 2 лет) происходит особенно интенсивное развитие альвеол.

Во II периоде (от 2 до 5 лет) интенсивно развиваются эластическая ткань, мышечные бронхи с перибронхиальной и включенной в нее лимфоидной тканью. Вероятно, этим объясняются возрастание числа случаев пневмонии с затяжным течением и начало формирования хронических пневмоний у детей в дошкольном возрасте.

В III периоде (5–7 лет) происходит окончательное созревание структуры ацинуса, чем объясняется более доброкачественное течение пневмоний у детей дошкольного и школьного возраста.

В IV периоде (7–12 лет) происходит увеличение массы созревшей ткани легкого.

Как известно, правое легкое состоит из трех долей: верхней, средней и нижней, а левое — из двух: верхней и нижней. Средней доле правого легкого соответствует язычковая доля в левом легком. Развитие отдельных долей легкого идет неравномерно. У детей 1-го года жизни хуже развита верхняя доля левого легкого, а верхняя и средняя доли правого легкого имеют почти

одинаковые размеры. Лишь к 2 годам размеры отдельных долей легкого соответствуют друг другу, как у взрослых.

Наряду с делением легких на доли в последние годы большое значение приобретает знание сегментарного строения легких, так как оно объясняет особенности локализации поражений и всегда учитывается при оперативных вмешательствах на легких.

Как было сказано, формирование структуры легких происходит в зависимости от развития бронхов. После разделения трахеи на правый и левый бронхи каждый из них делится на долевые, которые подходят к каждой доле легкого. Затем долевые бронхи делятся на сегментарные. Каждый сегмент имеет вид конуса или пирамиды с вершиной, направленной к корню легкого.

Анатомическая и функциональная особенности сегмента определяются наличием самостоятельной вентиляции, концевой артерией и межсегментарными перегородками из эластической соединительной ткани. Сегментарный бронх с соответствующими кровеносными сосудами занимает определенный участок в доле легкого. Сегментарное строение легких хорошо выражено уже у новорожденных. В правом легком различают 10 сегментов, в левом легком — 9 (рис. 13.2).

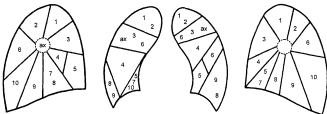


Рис. 13.2. Сегментарное строение легких

Верхние левая и правая доли делятся на 3 сегмента: *верхневерхушечный* (1), *верхнезадний* (2) и *верхнепередний* (3). Иногда упоминают еще один дополнительный сегмент — *подмышечный*, который не считается самостоятельным.

Средняя правая доля делится на 2 сегмента: *внутренний* (4), расположенный медиально, и *наружный* (5), расположенный латерально. В левом легком средней доле соответствует язычковая, также состоящая из 2 сегментов — *верхнеязычкового* (4) и *нижнеязычкового* (5).

Нижняя доля правого легкого делится на 5 сегментов: *базально-верхушечный* (6), *базально-медиальный* (7), *базально-передний* (8), *базально-боковой* (9) и *базально-задний* (10).

Нижняя доля левого легкого делится на 4 сегмента: *базально-верхушечный* (6), *базально-передний* (8), *базально-боковой* (9) и *базально-задний* (10).

У детей пневмонический процесс наиболее часто локализуется в определенных сегментах, что связано с особенностями их аэрации, дренажной

функцией их бронхов, эвакуацией из них секрета и возможностью попадания инфекции. Наиболее часто пневмония локализуется в нижней доле, а именно в базально-верхушечном сегменте (6). Этот сегмент в известной степени изолирован от остальных сегментов нижней доли. Его сегментарный бронх отходит выше других сегментарных бронхов и идет под прямым углом прямо назад. Это создает условия для плохого дренирования, так как дети раннего возраста обычно длительно находятся в положении лежа. Наряду с поражением 6-го сегмента пневмония также часто локализуется в верхнезаднем (2) сегменте верхней доли и базально-заднем (10) сегменте нижней доли. Именно этим и объясняется частая форма так называемых паравертебральных пневмоний. Особое место занимает поражение средней доли — при этой локализации пневмония протекает остро. Имеется даже термин «среднедолевой синдром».

Среднебоковой (4) и среднепередний (5) сегментарные бронхи расположены в области бронхопульмональных лимфатических узлов; они имеют относительно узкий просвет, значительную длину и отходят под прямым углом. Вследствие этого бронхи легко сдавливаются увеличенными лимфатическими узлами, что внезапно приводит к выключению значительной дыхательной поверхности и является причиной развития тяжелой дыхательной недостаточности.

МЕХАНИЗМ ПЕРВОГО ВДОХА

Известно, что дыхательные движения у плода возникают на 13-й неделе внутриутробного развития. Однако они происходят при закрытой голосовой щели. В период родов нарушается трансплацентарное кровообращение, а при пережатии пуповины у новорожденного происходит его полное прекращение, что вызывает значительное снижение парциального давления кислорода (PO_2), повышение PCO_2 , снижение pH. В связи с этим возникает импульс от рецепторов аорты и сонной артерии к дыхательному центру, а также изменение соответствующих параметров среды вокруг самого дыхательного центра. Так, например, у здорового новорожденного ребенка PO_2 снижается с 80 до 15 мм рт. ст., PCO_2 возрастает с 40 до 70 мм рт. ст., а pH падает ниже 7,35. Наряду с этим имеет значение и раздражение рецепторов кожи. Резкое изменение температуры и влажности вследствие перехода от внутриутробного окружения к пребыванию в атмосфере является дополнительным импульсом для дыхательного центра. Меньшее значение, вероятно, имеет тактильная рецепция при прохождении по родовым путям и во время приема новорожденного. Сокращение диафрагмы создает отрицательное внутригрудное давление, что облегчает входение воздуха в дыхательные пути. Более значительное сопротивление вдыхаемому воздуху оказывают поверхностное натяжение в альвеолах и вязкость жидкости, находящейся в легких. Силы поверхностного натяжения в альвеолах уменьшаются сурфактантом. При нормальном расправлении легкого легочная жидкость быстро всасывается лимфатическими сосудами и кровеносными капиллярами. Считает-

ся, что в норме отрицательное внутрилегочное давление достигает 80 см вод. ст., а объем вдыхаемого воздуха при первом вдохе составляет более 80 мл, что значительно выше остаточного объема.

Регуляция дыхания осуществляется дыхательным центром, расположенным в ретикулярной формации ствола головного мозга в области дна IV желудочка. Дыхательный центр состоит из 3 частей: *медулярной*, которая начинает и поддерживает чередование вдоха и выдоха; *апноэтической*, которая вызывает длительный инспираторный спазм (расположена на уровне средней и нижней части моста мозга); *пневмотаксической*, которая оказывает тормозящее влияние на апноэтическую часть (расположена на уровне верхней части моста мозга).

Регуляция дыхания осуществляется центральными и периферическими хеморецепторами, причем центральные хеморецепторы являются основными в регуляции дыхания. Центральные хеморецепторы более чувствительны к изменению концентрации CO_2 и pH.

Периферические хемо- и барорецепторы, особенно каротидные и аортальные, чувствительны к изменению содержания кислорода и углекислого газа. Они функционально активны к рождению ребенка.

В то же время пневмотаксическая часть дыхательного центра созревает лишь в протяжении первого года жизни, чем и объясняется выраженная ритмичность дыхания. Апноэ наиболее часты и длительны у недоношенных детей, причем, чем меньше масса тела, тем чаще и длительнее апноэ. Это свидетельствует о недостаточной зрелости пневмотаксической части дыхательного центра. Но еще большее значение в прогнозе выживания недоношенных детей имеет быстро нарастающее учащение дыхания в первые минуты жизни новорожденного. Это свидетельствует о недостаточности развития также апноэтической части дыхательного центра.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМЫ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ

Запасы кислорода в организме очень ограничены, и их хватает на 3–6 мин. Обеспечение организма кислородом осуществляется в процессе дыхания. В зависимости от выполняемой функции различают 2 основные части легкого: *проводящую часть* для подачи воздуха в альвеолы и выведения его наружу и *дыхательную часть*, где происходит газообмен между воздухом и кровью. К проводящей части относят гортань, трахею, бронхи, т. е. бронхиальное дерево, а к собственно дыхательной — ацинусы, состоящие из приводящей бронхиолы, альвеолярных ходов и альвеол. Под внешним дыханием подразумевается обмен газов между атмосферным воздухом и кровью капилляров легких. Он осуществляется посредством простой диффузии газов через альвеолярно-капиллярную мембрану вследствие разницы давления кислорода во вдыхаемом (атмосферном) воздухе и венозной крови, притекающей по легочной артерии в легкие из правого желудочка (табл. 13.5).

Парциальное давление газов во вдыхаемом и альвеолярном воздухе, артериальной и венозной крови (мм рт. ст.)

Показатель	Вдыхаемый воздух	Альвеолярный воздух	Артериальная кровь	Венозная кровь
PO_2	160	100	90	40
PCO_2	0	40	40	50
PN_2	600	573	573	573
PH_2O	0	47	47	47
Общее давление	760	760	750	710

Разница давления кислорода в альвеолярном воздухе и венозной крови, протекающей по легочным капиллярам, составляет 50 мм рт. ст. Это обеспечивает переход кислорода в кровь через альвеолярно-капиллярную мембрану. Разница давления углекислого газа обуславливает его переход из венозной крови в альвеолярный воздух. Эффективность функции системы внешнего дыхания определяется тремя процессами: вентиляцией альвеолярного пространства, адекватным вентилиции легких капиллярным кровотоком (перфузией), диффузией газов через альвеолярно-капиллярную мембрану. По сравнению со взрослыми, у детей, особенно первого года жизни, имеются выраженные отличия внешнего дыхания. Это объясняется тем, что в постнатальном периоде происходит дальнейшее развитие респираторных отделов легких (ацинусов), где происходит газообмен. Кроме того, у детей имеются многочисленные анастомозы между бронхиальными и легочными артериями и капиллярами, что является одной из причин шунтирования крови, минуя альвеолярные пространства.

В настоящее время функцию внешнего дыхания оценивают по следующим группам показателей.

1. *Легочная вентиляция* — частота (f), глубина (V_t), минутный объем дыхания (V), ритм, объем альвеолярной вентиляции, распределение вдыхаемого воздуха.
2. *Легочные объемы* — жизненная емкость легких (ЖЕЛ, V_c), общая емкость легких, резервный объем вдоха ($PO_{вд}$, IRV), резервный объем выдоха ($PO_{выд}$, ERV), функциональная остаточная емкость (ФОЕ), остаточный объем (ОО).
3. *Механика дыхания* — максимальная вентиляция легких (МВЛ, V_{max}), или предел дыхания, резерв дыхания, форсированная жизненная емкость легких (FEV) и ее отношение к ЖЕЛ (индекс Тиффно), бронхиальное сопротивление, объемная скорость вдоха и выдоха при спокойном и форсированном дыхании.
4. *Легочный газообмен* — величина потребления кислорода и выделения углекислого газа в 1 мин, состав альвеолярного воздуха, коэффициент использования кислорода.
5. *Газовый состав артериальной крови* — парциальное давление кислорода (PO_2) и углекислого газа (PCO_2), содержание оксигемоглобина в крови и артериовенозная разница по гемоглобину и оксигемоглобину.

Глубина дыхания, или дыхательный объем (ДО, или V_t , в мл), у детей как в абсолютных, так и относительных числах значительно меньше, чем у взрослого человека (табл. 13.6).

Таблица 13.6

Дыхательный объем у детей в зависимости от возраста

Возраст	Дыхательный объем у детей, мл			
	По J. Brook		По Н. А. Шаляку	
	Абс. число	На 1 кг массы тела	Абс. число	На 1 кг массы тела
Новорожденные	11,5	3,5	—	—
1 мес	—	—	30	6,2
4 »	25	4,8	39	6,2
6 »	36	5,0	54	6,7
1 год	60	6,0	70	7,0
3 года	95	6,5	114	7,4
6 лет	118	6,2	156	7,9
11 »	175	5,8	254	7,8
14 »	227	5,8	300	7,8
Взрослые	410	6,4	—	—

Это объясняется двумя причинами. Одной из них, естественно, является небольшая масса легких у детей, которая увеличивается с возрастом, причем в течение первых 5 лет в основном за счет новообразования альвеол. Другой, не менее важной причиной, объясняющей поверхностное дыхание детей раннего возраста, являются особенности строения грудной клетки (передне-задний размер приблизительно равен боковому, ребра от позвоночника отходят почти под прямым углом, что ограничивает экскурсию грудной клетки и изменение объема легких). Последний изменяется благодаря преимущественно движению диафрагмы. Увеличение дыхательного объема в покое может свидетельствовать о дыхательной недостаточности, а его снижение — о рестриктивной форме дыхательной недостаточности или ригидности грудной клетки. В то же время потребность в кислороде у детей значительно выше, чем у взрослых, что зависит от более интенсивного обмена веществ. Так, у детей первого года жизни потребность в кислороде на 1 кг массы тела составляет приблизительно около 7,5–8 мл/мин, к 2 годам она несколько возрастает (8,5 мл/мин), к 6 годам достигает максимальной величины (9,2 мл/мин), а затем постепенно снижается (в 7 лет — 7,9 мл/мин, 9 лет — 6,8 мл/мин, 10 лет — 6,3 мл/мин, 14 лет — 5,2 мл/мин). У взрослого она составляет всего 4,5 мл/мин на 1 кг массы тела. Поверхностный характер дыхания, его неритмичность компенсируются большей частотой дыхания (f). Так, у новорожденного — 40–60 дыханий в 1 мин, у годовалого — 30–35, у 5-летнего — 25, 10-летнего — 20, у взрослого — 16–18 дыханий в 1 мин. Частота дыхания отражает компенсаторные возможности организма, но в сочетании с малым дыхательным объемом тахипноэ свидетельствует о дыхательной недостаточности. Благодаря большей частоте дыхания, на 1 кг массы тела минутный объем дыхания значительно выше у детей, особенно раннего

возраста, чем у взрослых. У детей до 3 лет минутный объем дыхания почти в 1,5 раза больше, чем у 11-летнего ребенка, и в 2 с лишним раза, чем у взрослого (табл. 13.7).

Таблица 13.7

Минутный объем дыхания у детей

Показатели	Возраст								
	Новорожденные	3 мес	6 мес	1 год	3 года	6 лет	11 лет	14 лет	Взрослые
МОД, см	635	1100	1150	2200	2900	3200	4200	5000	6150
МОД на 1 кг массы тела	135	200	208	220	200	168	140	128	98

Наблюдения за здоровыми и детьми, больными пневмонией, показали, что при низких температурах (0...5° С) отмечается урежение дыхания при сохранении его глубины, что является, по-видимому, наиболее экономным и эффективным дыханием для обеспечения организма кислородом. Интересно отметить, что теплая гигиеническая ванна вызывает повышение вентиляции легких в 2 раза, причем это повышение происходит преимущественно за счет нарастания глубины дыхания. Отсюда становится вполне понятным предложение А. А. Киселя (выдающегося советского педиатра), которое он сделал еще в 20-х годах прошлого века и которое получило распространение в педиатрии, широко использовать лечение пневмоний холодным свежим воздухом.

Жизненная емкость легких (ЖЕЛ, Vc), т. е. количество воздуха (в миллилитрах), максимально выдыхаемого после максимального вдоха (определяется спирометром), у детей значительно ниже, чем у взрослых (табл. 13.8).

Таблица 13.8

Жизненная емкость легких

Возраст	ЖЕЛ, мл	Объемы, мл		
		дыхательный	резервный выдох	резервный вдох
4 года	1100	120	480	490
6 лет	1200			
8 »	1500			
10 »	1800	170	730	730
12 »	2200			
14 »	2700			
16 »	3800	400	1750	1650
Взрослый	5000			

Если сравнить величины жизненной емкости легких с объемом дыхания в спокойном положении, то оказывается, что дети в спокойном положении используют лишь около 12,5% ЖЕЛ.

Резервный объем вдоха (РОВд, IRV) — максимальный объем воздуха (в миллилитрах), который можно дополнительно вдохнуть после спокойного вдоха.

Для его оценки имеет большое значение отношение РОВд к ЖЕЛ (V_c). У детей в возрасте от 6 до 15 лет РОВд/ЖЕЛ колеблется от 55 до 59%. Снижение этого показателя наблюдается при рестриктивных (ограничительных) поражениях, особенно при снижении эластичности легочной ткани.

Резервный объем выдоха (РОВыд, ERV) — максимальный объем воздуха (в миллилитрах), который можно выдохнуть после спокойного вдоха. Так же, как и для резервного объема вдоха, для оценки РОВыд (ERV) имеет значение его отношение к ЖЕЛ (V_c). У детей в возрасте от 6 до 15 лет РОВыд/ЖЕЛ составляет 24–29% (увеличивается с возрастом).

Жизненная емкость легких уменьшается при диффузных поражениях легких, сопровождающихся снижением эластической растяжимости легочной ткани, при увеличении бронхиального сопротивления или уменьшении дыхательной поверхности.

Форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ, FEV), или объем форсированного выдоха (ОФВ, л/с), — количество воздуха, которое может быть выдохнуто при форсированном выдохе после максимального вдоха.

Индекс Тиффно (FEV в процентах) — отношение ОФВ к ЖЕЛ (FEV%), в норме за 1 с ОФВ составляет не менее 70% фактической ЖЕЛ.

Максимальная вентиляция легких (МВЛ, V_{max}), или предел дыхания, — максимальное количество воздуха (в миллилитрах), которое может быть провентирировано за 1 мин. Обычно этот показатель исследуют в течение 10 с, так как могут возникнуть признаки гипервентиляции (головокружение, рвота, обморочное состояние). МВЛ у детей значительно меньше, чем у взрослых (табл. 13.9).

Таблица 13.9

Максимальная вентиляция легких у детей

Возраст, годы	Средние данные, л/мин	Возраст, годы	Средние данные, л/мин
6	42	11	55
7	40	12	61
8	42	13	61
9	46	14	66
10	48	15	75

Так, у ребенка 6 лет предел дыхания почти в 2 раза меньше, чем у взрослого. Если известен предел дыхания, то не представляет затруднений вычислить величину резерва дыхания (из предела вычитают величину минутного объема дыхания). Меньшая величина жизненной емкости и учащенное дыхание значительно снижают резерв дыхания (табл. 13.10).

Резерв дыхания у детей

Возраст, годы	Резерв дыхания, л/мин	Возраст, годы	Резерв дыхания, л/мин
6	38,8	11	50,4
7	36,4	12	56,3
8	38,2	13	46,2
9	41,9	14	63,1
10	43,7	15	69,6

Об эффективности внешнего дыхания судят по разнице содержания кислорода и углекислого газа во вдыхаемом и выдыхаемом воздухе. Так, эта разница у детей первого года жизни составляет всего 2–2,5%, в то время как у взрослых она достигает 4–4,5%. В выдыхаемом воздухе у детей раннего возраста содержится меньше и углекислого газа — 2,5%, у взрослых — 4%. Таким образом, дети раннего возраста за каждое дыхание поглощают меньше кислорода и выделяют меньше углекислого газа, хотя газообмен у детей более значителен, чем у взрослых (в пересчете на 1 кг массы тела).

Большое значение в суждении о компенсаторных возможностях системы внешнего дыхания имеет коэффициент использования кислорода (KIO_2) — количество поглощенного кислорода (PO_2) из 1 л вентилируемого воздуха.

$$KIO_2 = PO_2 \text{ (мл/мин)} / МОД \text{ (л/мин)}.$$

У детей до 5 лет KIO_2 равен 31–33 мл/л, а в возрасте 6–15 лет — 40 мл/л, у взрослых — 40 мл/л. KIO_2 зависит от условий диффузии кислорода, объема альвеолярной вентиляции, от координации легочной вентиляции и кровообращения в малом круге.

Транспорт кислорода от легких к тканям осуществляется кровью, в основном в виде химического соединения с гемоглобином — оксигемоглобина и в меньшей мере — в растворенном состоянии. Один грамм гемоглобина связывает 1,34 мл кислорода, следовательно, от количества гемоглобина зависит объем связанного кислорода. Поскольку у новорожденных в течение первых дней жизни содержание гемоглобина выше, чем у взрослых, то и кислородсвязывающая способность крови у них выше. Это позволяет новорожденному пережить критический период — период становления легочного дыхания. Этому способствует также более высокое содержание фетального гемоглобина (HbF), который обладает большим сродством к кислороду, чем гемоглобин взрослого (HbA). После установления легочного дыхания содержание HbF в крови ребенка быстро уменьшается. Однако при гипоксии и анемиях количество HbF вновь может увеличиваться. Это как бы компенсаторное приспособление, оберегающее организм (особенно жизненно важные органы) от гипоксии.

Способность к связыванию кислорода гемоглобином определяется также температурой, pH крови и содержанием углекислого газа. При повышении температуры, снижении pH и нарастании PCO_2 кривая связывания смещается вправо.

Растворимость кислорода в 100 мл крови при PO_2 , равном 100 мм рт. ст., составляет всего 0,3 мл. Растворимость кислорода в крови значительно возрастает при повышении давления. Повышение давления кислорода до 3 атм обеспечивает растворение 6% кислорода, что достаточно для поддержания тканевого дыхания в состоянии покоя без участия оксигемоглобина. Этим приемом (оксигенотерапией) в настоящее время пользуются в клинике.

Кислород капиллярной крови диффундирует в ткани также благодаря градиенту давления кислорода в крови и клетках (в артериальной крови давление кислорода составляет 90 мм рт. ст., в митохондриях клеток оно составляет всего 1 мм рт. ст.).

Особенности тканевого дыхания изучены значительно хуже, чем остальные этапы дыхания. Однако можно предполагать, что интенсивность тканевого дыхания у детей выше, чем у взрослых. Это косвенно подтверждается более высокой активностью ферментов крови у новорожденных по сравнению со взрослыми. Одной из существенных особенностей обмена веществ у детей раннего возраста является увеличение доли анаэробной фазы обмена веществ по сравнению с таковой у взрослых.

Парциальное давление углекислого газа в тканях выше, чем в плазме крови, вследствие непрерывности процессов окисления и освобождения углекислого газа, поэтому H_2CO_3 легко поступает из тканей в кровь. В крови H_2CO_3 находится в виде свободной угольной кислоты, связанной с белками эритроцитов, и в виде гидрокарбонатов. При pH крови 7,4 соотношение свободной угольной кислоты и связанной в виде натрия гидрокарбоната (NaHCO_3) всегда составляет 1 : 20. Реакция связывания углекислого газа в крови с образованием H_2CO_3 , гидрокарбоната и, наоборот, выделение углекислого газа из соединений в капиллярах легких катализируется ферментом карбоангидразой, действие которой определяется pH среды. В кислой среде (т. е. в клетках, венозной крови) карбоангидраза способствует связыванию углекислого газа, а в щелочной (в легких), наоборот, разложению и выделению его из соединений.

Активность карбоангидразы у недоношенных новорожденных составляет 10%, а у доношенных — 30% от активности у взрослых. Ее активность медленно повышается и лишь к концу первого года жизни достигает норм взрослого человека. Это объясняет тот факт, что при различных заболеваниях (особенно легочных) у детей чаще наблюдается гиперкапния (накопление углекислого газа в крови).

Таким образом, процесс дыхания у детей имеет ряд особенностей. Они в значительной мере определяются анатомическим строением органов дыхания. Кроме того, у детей раннего возраста более низкая эффективность дыхания. Все изложенные анатомические и функциональные особенности системы органов дыхания создают предпосылки к более легкому нарушению дыхания, что ведет к дыхательной недостаточности у детей.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ

Анамнез. Исследование органов дыхания обычно начинают с расспроса матери или ребенка, который проводят в определенной последовательности. Стараются выяснить, имеется ли насморк и его характер. *Сeroзные или слизисто-серозные выделения* наблюдаются при острых респираторных вирусных инфекциях, а иногда и при аллергических ринитах. *Слизистые или слизисто-гнойные выделения* характерны для кори и наблюдаются в более поздние сроки заболевания гриппом или аденовирусными заболеваниями, а также при гайморите. *Примесь крови* (сукровичное отделяемое) отмечается при дифтерии носа. *Носовые кровотечения* характерны для геморрагических диатезов, лейкозов, гипопластических анемий, полипов носа, ревматизма, а также отмечаются при особенностях строения сосудистого сплетения носа (*locus Kesselbachii*). Сухой насморк с храпящим дыханием у грудных детей подозрителен на хроническое поражение слизистой оболочки носа при врожденном сифилисе.

Кашель — один из самых характерных признаков поражения органов дыхания. Наиболее типичен кашель при коклюше. Он протекает пароксизмами (приступообразно) с репризами (протяженным, высоким вдохом) и сопровождается покраснением лица и рвотой. Пароксизмы кашля чаще наблюдаются ночью. *Кашель при поражении гортани* обычно сухой, грубый и лающий. Он настолько характерен, что дает возможность на расстоянии заподозрить поражение гортани (ларингит или круп). *Кашель при трахеите* грубый (как в бочку). *При бронхитах* кашель может быть как сухим (в начале болезни), так и влажным, с отделением мокроты. *При бронхиальной астме* обычно отделяется тягучая мокрота. *При воспалении легких* в первые дни болезни кашель чаще сухой, в последующие дни он становится влажным. *При вовлечении в процесс плевры* кашель становится болезненным (крупозная пневмония, плеврит).

Битональный кашель — спастический кашель, имеющий грубый основной тон и музыкальный высокий второй тон, возникает от раздражения кашлевой зоны бифуркации трахеи увеличенными лимфатическими узлами или опухолями средостения и наблюдается при туберкулезном бронхоадените, лимфогранулематозе, лимфосаркоме, лейкозе, опухолях средостения (тимоме, саркоме и др.). *Мучительный сухой кашель* встречается при фарингитах и назофарингитах.

Чтобы определить, имеется сухой или влажный кашель, необходимо наблюдать за ребенком, не заглатывает ли он мокроту. *Обильное выделение мокроты* (гнойной) полным ртом у маленьких детей наблюдается при опорожнении абсцесса или нагноившейся кисты легких в бронхи. У старших детей много мокроты бывает при хронической пневмонии, когда уже имеются бронхоэктазы.

Иногда большое значение имеет изменение кашля в течение болезни. Так, редкий кашель в начале заболевания наблюдается при острых респираторных

торных инфекциях. Если затем он становится все более частым и влажным, то это может быть признаком развития бронхолита и пневмонии. При расспросе важно выяснить, была ли повышенной температура тела, не было ли озноба (у маленьких детей эквивалентом озноба является рвота).

Иногда при пневмониях отмечаются боли в животе (абдоминальный синдром), что заставляет заподозрить аппендицит и направить ребенка на консультацию к хирургу. Только тщательное обследование и наблюдение дают возможность отвергнуть диагноз аппендицита и избежать операции.

Из анамнеза нужно выяснить, имелись ли легочные заболевания, которые предшествовали настоящему, и если имелись — то степень выздоровления от них. Это имеет значение в диагностике бронхиальной астмы, хронической пневмонии.

Целесообразно выяснить, болел ли ребенок корью и коклюшем, которые нередко осложняются пневмониями, особенностью которых является тотальное поражение стенок бронхов (панбронхит) и значительное участие в процессе интерстициальной ткани легкого.

Большое, а иногда и решающее значение в диагностике поражений легких приобретает выяснение контакта с туберкулезными больными в семье и квартире.

Осмотр. При наружном осмотре следует отметить *цианоз*, который может быть постоянным, локальным или обидим. Чем больше дыхательная недостаточность и меньше напряжение кислорода, тем выраженнее и распространеннее цианоз. Цианоз кожи, слизистой оболочки губ и языка появляется, когда насыщение артериальной крови кислородом падает (95% по оксигемоглобину). Это соответствует 30 г/л или более восстановленного гемоглобина в артериальной крови, что свидетельствует о выраженном снижении в ней парциального давления кислорода (PO_2). Цианоз при поражениях легких во время плача обычно усиливается, так как при задержке дыхания на выдохе происходит еще большее снижение PO_2 . Кроме того, легочному цианозу свойственна определенная локализация (вокруг рта, глаз). У маленьких детей (до 2–3-месячного возраста) в углах рта, под языком при бронхолите и пневмонии можно заметить *ленистые выделения*. Возникновение этого симптома объясняется проникновением воспалительного экссудата из дыхательных путей в полость рта (полость рта у здорового ребенка в первые 2–3 мес относительно сухая, так как у него еще нет слюноотделения).

При осмотре носа можно отметить отделяемое (серозное, слизистое, слизисто-гнойное, сукровичное, кровянистое) и затруднение дыхания через нос.

Техника осмотра носа. Медсестра или мать берет завернутого с руками ребенка. Исследующий, откинув голову ребенка, поднимает кончик носа и осматривает вход в носовую полость. Если вход в носовую полость заложен корками, то их удаляют ватным тампоном, смоченным вазелиновым маслом. При таком тщательном осмотре определяют характер отделяемого из носа, кроме того, можно увидеть инородное тело или дифтерийный налет в передней части носа, а также оценить состояние сосудистого сплетения носа.

В зависимости от характера выделений различают *риниты* серозные, слизистые, слизисто-гнойные и геморрагические. Риниты наиболее часто являются одним из симптомов острой респираторной вирусной инфекции (аденовирусной, парагриппа и гриппа), наблюдаются при кори. Сукровичные выделения из носа свойственны дифтерии носа или инородному телу. Для врожденного сифилиса характерно так называемое храпящее дыхание.

При осмотре обращают внимание на *голос* ребенка, который изменяется нередко при поражении гортани и голосовых складок. *Ларингит* клинически проявляется грубым лающим кашлем и изменением голоса. В отличие от взрослых, у детей ларингит часто сопровождается затруднением дыхания — крупом. Круп может быть истинным и ложным (подскладочный ларингит). *Истинный круп* наблюдается при дифтерии гортани, когда возникает крупозное воспаление голосовых складок с образованием пленки. *Ложный круп* (подскладочный ларингит) наиболее часто возникает при острых респираторных вирусных инфекциях (чаще всего при парагриппе) и обусловлен отеком слизистой оболочки ниже голосовых складок.

Имеются как общие симптомы крупа (лающий кашель, инспираторная одышка), так и некоторые различия. Ложный круп возникает, как правило, внезапно и обычно в вечернее и ночное время. До этого как будто здоровый ребенок внезапно просыпается и начинает задыхаться. Истинный круп чаще развивается постепенно (в течение 1—3 дней). В отличие от ложного крупа, при истинном крупе голос постепенно исчезает (*афония*). При крупе требуется немедленная медицинская помощь. *Грубый низкий голос* является одним из признаков микседемы. *Гнусавый оттенок голоса* бывает при хроническом насморке, аденоидах, заглоточном абсцессе и т. д. Появление гнусавости при дифтерии зева и энцефалопатиях указывает на парез небной занавески. У детей дошкольного и школьного возраста при аденоидных вегетациях лицо приобретает характерный вид. Оно бледное, одутловатое, с приоткрытым ртом, приподнятой верхней губой и вздернутым носом; нередко отмечается неправильный прикус.

Характерен *внешний вид часто кашляющего ребенка (при коклюше и хронических неспецифических поражениях легких)*. У таких детей — бледное, пастозное лицо и веки (вследствие нарушения оттока лимфы — лимфостаза), цианотичная слизистая оболочка губ, кожные вены набухшие, могут наблюдаться кровоизлияния в конъюнктиву и подкожную клетчатку.

При осмотре полости рта необходимо обратить внимание на *состояние зева и миндалин*. У детей первого года жизни миндалины обычно не выходят за передние дужки. У детей дошкольного возраста обычно наблюдается гиперплазия лимфоидной ткани и миндалины при осмотре выходят за передние дужки. Они плотные и по цвету не отличаются от слизистой оболочки зева.

У детей часто наблюдаются различные воспалительные процессы — ангины. *Ангины* подразделяются на катаральные, фолликулярные, лакунарные, а также специфические инфекционные. *Катаральная ангина* при осмотре зева проявляется его гиперемией, отеком дужек, набуханием и разрыхле-

нием миндалин. Она, как правило, сопутствует острой респираторной вирусной инфекции.

При фолликулярной ангине на фоне гиперемии, разрыхленности и увеличения миндалин на их поверхности видны точечные или небольших размеров наложения, обычно белого цвета. *При лакунарной ангине* степень воспаления более выражена, а наложения захватывают лакуны. Фолликулярная и лакунарная ангина обычно бактериальной этиологии (стрептококковой, стафилококковой). *Ангина при скарлатине* отличается от банальной ангины резко отграниченной гиперемией, а при среднетяжелой и тяжелой форме — некрозом слизистой оболочки (некротическая ангина). *При дифтерии зева* на миндалинах обычно имеется налет грязно-серого цвета при умеренно выраженной гиперемии. При снятии налета отмечается кровоточивость слизистой оболочки.

Форма грудной клетки у детей, как правило, изменяется при рахите, а также при легочных заболеваниях. У новорожденных вздутая грудь отмечается при пневмотораксе, пневмомедиастинуме. При бронхиальной астме, эмфизематозном вздутии легких грудная клетка находится в фазе максимального вдоха (бочкообразная). При экссудативном плеврите на стороне поражения отмечается выбухание грудной клетки, а при хронической пневмонии — западение. Для установления асимметрии грудной клетки измеряют каждую полуокружность груди сантиметровой лентой.

Втяжение межреберий в области прикрепления диафрагмы, слегка заметное при спокойном дыхании у детей до 3 мес, — явление нормальное. У ребенка старше 4 мес оно не должно быть заметно при спокойном дыхании. Такое втяжение уступчивых мест грудной клетки указывает либо на слишком мягкие ребра (рахит), либо на поражение дыхательных путей, сопровождающееся инспираторной одышкой. Значительное втяжение межреберий, яремной ямки в фазе вдоха характерно для стенотического дыхания при крупе.

У здорового ребенка отмечается синхронное участие в дыхании обеих половин грудной клетки. При плеврите, в меньшей степени при туберкулезных бронхоаденитах, ателектазе легкого, хронической пневмонии, при ее преимущественно односторонней локализации, можно заметить, что одна из половин груди (на стороне поражения) отстает при дыхании.

Для определения подвижности (экскурсии) грудной клетки окружность груди измеряют сантиметровой лентой, которую накладывают спереди на уровне сосков, сзади — под углами лопаток. Измерение производят при спокойном положении в фазе максимального вдоха и выдоха. Разница в размерах показывает экскурсию грудной клетки.

При осмотре обращают внимание на *тип дыхания*. У детей раннего возраста наблюдается *брюшной тип* дыхания. У мальчиков он остается без изменений, у девочек с 5–6-летнего возраста появляется *грудной тип* дыхания. *Ограничение экскурсии грудной клетки* наблюдается при остром вздутии легких, бронхиальной астме, фиброзе легких, поддиафрагмальном абсцессе, межреберной невралгии.

Подсчет числа дыханий лучше проводить в течение 1 мин, когда ребенок спит. У новорожденных и маленьких детей для подсчета числа дыханий можно пользоваться мягким стетоскопом, рәструб которого держат около носа ребенка. Этот способ дает возможность, не раздевая ребенка, подсчитать число дыханий. Иногда этим способом удастся выслушать хрипы при бронхите, бронхиолите и пневмонии.

Частота дыхания у детей даже в состоянии полного здоровья варьирует довольно широко, поэтому констатация учащения дыхания (тахипноэ) или его урежения (брадипноэ) может быть надежной только при отклонениях, достигающих 30–40% и более от средних величин. Центильные или сигмальные шкалы в оценке частоты дыхания применяют крайне редко. В табл. 13.11 приведена характеристика средних величин частоты дыхания и границы двух сигмальных отклонений.

Таблица 13.11

Частота дыхания у здоровых детей
(по A. Liff и V. Lee)

Возраст, лет	Мальчики		Девочки	
	М	2σ	М	2σ
0–1	31	16	30	12
1–2	26	8	27	8
2–3	25	8	25	6
3–4	24	6	24	6
4–5	23	4	22	4
5–6	22	4	21	4
6–7	21	6	21	6
7–8	20	6	20	4
8–9	20	4	20	4
9–10	19	4	19	4
10–11	19	4	19	4
11–12	19	6	19	6
12–13	19	6	19	4
13–14	19	4	18	4
14–15	18	4	18	6
15–16	17	6	18	6
16–17	17	4	17	6
17–18	16	6	17	6

Для повседневной диагностической работы целесообразно запомнить несколько простых числовых ориентиров по частоте дыхания в норме:

Возраст ребенка	Частота дыхания в 1 мин
Недоношенный (маловесный) ребенок	40–60
Новорожденный	30–40
5 лет	25
10 лет	20
15 лет	16
Взрослый	12

У детей при поражении органов дыхания отмечается *изменение в соотношении между частотой дыхания и пульса*. У здоровых детей на первом году жизни на одно дыхание приходится 3–3,5 удара пульса, у детей старше года на одно дыхание — 4 удара. При поражении легких (пневмонии) эти соотношения изменяются и становятся 1 : 2, 1 : 3, так как дыхание учащается в большей, а пульс — в меньшей мере. Если изменение соотношения между пульсом и дыханием помогает отличить поражение легкого от поражения других органов и систем, то *изменение продолжительности вдоха—выдоха* нередко помогает дифференцировать одно легочное заболевание от другого. Так, *выдох резко удлиняется* при бронхиальной астме и при пневмонии с синдромом обструкции и астматическим компонентом, а *вдох* — при ларингите, ларингоспазме, крупе, инородном теле, опухоли и кистах дыхательных путей, фиброзе легких. Вместе с тем мощность форсированного вдоха или выдоха при этих заболеваниях снижается, что говорит о нарушении бронхиальной проходимости.

Респираторный дистресс-синдром, или синдром дыхательных расстройств (или, правильнее, синдром дыхательного страдания), чаще возникает у недоношенных детей и проявляется одышкой разной степени, втяжением уступчивых мест грудной клетки, учащением дыхания с последующим его замедлением (при наиболее тяжелой степени гипоксии), тахикардией, цианозом. Нередко отмечается *изменение ритма дыхания*. *Учащение дыхания* (тахипноэ — более 10% от средневозрастной нормы) у здоровых детей возникает при волнении, физических упражнениях и т. д., а у больных — при обширных поражениях системы органов дыхания, заболеваниях сердечно-сосудистой системы, болезнях крови (анемии), лихорадочных заболеваниях (зависит от раздражения дыхательного центра), при болевых ощущениях, дистресс-синдроме.

Урежение дыхания (брадипноэ) наблюдается у детей очень редко и указывает на истощение дыхательного центра. Обычно эти серьезные расстройства дыхания бывают при коматозных состояниях (уремия), отравлениях (например, снотворным), повышенном внутричерепном давлении, а у новорожденных — в терминальных стадиях дистресс-синдрома. *Большое дыхание* Куссмауля, Биота, Чейна—Стокса отражает тяжелые степени расстройства дыхания.

При осмотре ребенка следует обратить внимание на участие в дыхании *вспомогательных мышц* (прямых мышц живота, грудиноключично-сосцевидной, грудных), что свидетельствует о затруднении дыхания, т. е. одышке. При этом у детей раннего возраста наблюдается также раздувание и напряжение крыльев носа (как бы точеный нос с блеском кожи). Одышка возникает при гипоксемии, гиперкапнии, избытке различных недоокисленных продуктов, накапливающихся в крови и веществе головного мозга, а также при ацидозе.

Выделяют следующие **формы одышки**.

Инспираторная одышка наблюдается при обструкции верхних дыхательных путей (круп, инородное тело, кисты и опухоли, врожденное сужение гортани, трахеи, бронхов, заглоточный абсцесс и т. д.). Затруднение дыхания

при вдохе клинически проявляется втяжением надчревной области, межреберных, надключичных пространств, яремной ямки, напряжением *m. sternocleidomastoideus* и других вспомогательных мышц.

Экспираторная одышка. Грудная клетка приподнята кверху и почти не участвует в акте дыхания. Прямые мышцы живота, наоборот, напряжены. Выдох совершается медленно, иногда со свистом. Наблюдается при бронхиальной астме, при частичном сдавлении бронхов.

Одышка Шика. Экспираторное пыхтение зависит от сдавления туберкулезными инфильтратами и лимфатическими узлами корня легкого, нижней части трахеи и бронхов, свободно пропускающих воздух только при вдохе.

Смешанная одышка — **экспираторно-инспираторная.** Проявляется вздутием груди и втяжением уступчивых мест. Смешанная одышка свойственна бронхолиту и пневмонии.

Стенотическое дыхание объясняется затрудненным прохождением воздуха по верхним дыхательным путям (круп, сдавление опухолью).

Удушье приступами — **астма.** Вдох и выдох при этом громкие, протяжные, часто слышны на расстоянии. Свойственно бронхиальной астме.

Особенно значительные нарушения дыхания у новорожденных наблюдаются при респираторном дистресс-синдроме, который всегда сопровождается тяжелой дыхательной недостаточностью. Респираторный дистресс-синдром чаще наблюдается у недоношенных детей.

При респираторном дистресс-синдроме крик ребенка при рождении слабый или даже отсутствует. Отмечается выраженная гипотония мышц, снижение рефлексов, бледность или цианоз. Обращает на себя внимание стонущий вдох, но без стенотического дыхательного шума, поверхностное дыхание. При осмотре ребенка по клиническим признакам можно составить представление о тяжести состояния (табл. 13.12).

Таблица 13.12

Критерии тяжести респираторного дистресс-синдрома

Критерии	Степень тяжести		
	0	I	II
Сравнительные движения грудины и живота	Синхронные	Позднее западение грудины, минимальное выпячивание живота	Дыхание парадоксальное
Втяжение межреберий	Нет	Умеренное	Значительное
Втяжение грудины	»	»	»
Западение подбородка во время вдоха	»	Наблюдается, но рот остается закрытым	Значительное, рот открыт
Экспираторное хриканье	»	Выслушивается только с помощью стетоскопа	Слышится без стетоскопа

Пальпация. Ощупывание груди производят обеими руками, которые кладут ладонями на исследуемые участки груди симметрично с обеих сторон. Самостоятельное значение пальпация имеет для определения эластичности и резистентности грудной клетки. При этом производят исследование или прямым сдавлением груди спереди назад или с боков, или толчкообразными

движениями полусогнутых пальцев (большое сопротивление при экссудате в плевральной полости, при опухолях и сильном уплотнении легочной ткани).

При пальпации можно выявить болезненность груди. Необходимо различать поверхностную болезненность, связанную с поверхностными тканями (поражение мышц, нервов, костей), и глубокую — плевральную.

Поверхностная болезненность встречается:

- при воспалительных процессах в мягких тканях;
- при поражениях межреберных мышц (характерна связь с дыхательными движениями и локализация в межреберьях обычно на всем протяжении);
- при поражении ребер и грудины (при переломе ощупыванием можно дополнительно обнаружить хруст — крепитацию); при воспалении надкостницы — припухание и неровности соответствующего участка ребра или грудины; надо помнить, что болезненность при пальпации этих участков встречается при болезнях системы крови (лейкозы и т. д.);
- при заболеваниях межреберных нервов (при этом характерны 3 болевых точки — у позвоночника, по подмышечной линии и у грудины; в этих местах межреберные нервы подходят к поверхности).

Плевральные боли обычно усиливаются при вдохе и выдохе, часто отдают в надчревную и подреберные области, ослабевают, если сдавить грудь (уменьшается подвижность легких). В отличие от невралгических, плевральные боли при сгибании тела в больную сторону уменьшаются (при невралгических — усиливаются).

Методом пальпации определяют *толщину кожной складки на симметрично расположенных участках груди*. Для этого берут кожную складку указательным и большим пальцами обеих рук одновременно. Утолщение кожной складки наблюдается при экссудативном плеврите, особенно гнойном; меньше оно выражено при туберкулезном бронхоадените на стороне поражения. Утолщение кожной складки объясняется нарушением иннервации кожи в проекции внутреннего органа (легкого), что вызывает изменение трофики этого участка поверхности с развитием реактивного отека, лимфо- и гемостаза, с вовлечением венозной сети при перипроцессе.

Голосовое дрожание (*fremitus vocalis*) — это ощущение, которое получается, когда кладут руки на симметричные участки груди больного с обеих сторон, а больной в это время произносит слова, дающие большую вибрацию (содержащие большое количество гласных и звук «р», например «тридцать три», «сорок три» и т. д.).

У детей раннего возраста голосовое дрожание исследуют во время крика или плача ребенка. Колебания, которые при этом улавливаются, передаются от голосовых складок по стенкам бронхов и бронхиолам на поверхность груди. *Усиление голосового дрожания* связано с уплотнением легочной ткани (плотные тела проводят звук лучше) и наличием полостей в легких (укороченно расстояние от голосовой щели).

Голосовое дрожание ослабляется при закупорке бронха (ателектаз легкого), при оттеснении бронхов от стенки груди (экссудат, пневмоторакс, опухоль плевры).

Перкуссия. Различают перкуссию опосредованную и непосредственную.

Перкуссия непосредственная производится выстукиванием согнутым пальцем, чаще средним или указательным, по ребрам или, по методу Образцова, указательным пальцем правой руки при соскальзывании его со среднего (метод щелчка). При этом в оценке сопротивления тканей участвует чувство осязания. Этот метод перкуссии чаще всего применяется при обследовании детей раннего возраста.

Опосредованная перкуссия — перкуссия пальцем по пальцу. В качестве плессиметра служит фаланга среднего пальца левой кисти, которую плотно прикладывают ладонной поверхностью к исследуемому месту. ПеркуSSIONные удары наносят средним пальцем правой руки, полусогнутым, не соприкасающимся с остальными пальцами. Перкуссию следует производить слабыми ударами, так как вследствие эластичности грудной клетки у детей и малых ее размеров перкуторные сотрясения слишком легко передаются на отдаленные участки, поэтому при сильном постукивании тупой звук ограниченного места может быть совершенно заглушен ясным звуком здоровых соседних частей легкого.

При перкусии большое значение приобретает правильное положение больного (симметричное положение обеих половин груди). Необходимо держать ребенка так, чтобы плечи его находились на одном уровне и положение лопаток было одинаковым с обеих сторон. При перкусии спины ребенка 1–2 лет Н. Ф. Филатов предложил усадить его на подушку, положенную на стол. Руки ребенка сгибают в локтевых суставах под прямым углом, предплечья кладут поперек живота так, чтобы они лежали друг за другом. В этом положении мать или медсестра, стоя справа от ребенка, удерживает его руки и прижимает их к животу правой рукой. Левую свою руку мать или медсестра кладет на затылок ребенка и легким надавливанием наклоняет голову для того, чтобы воспрепятствовать выгибанию назад, что ребенок пытается делать всегда, как только начинают выстукивать его спину. Переднюю поверхность груди перкутируют в положении лежа.

При перкусии у старших детей переднюю поверхность легких перкутируют в положении лежа, а заднюю — в положении сидя. Больной должен находиться справа от врача.

Необходимо помнить о том, что при перкусии несимметричных участков груди во время крика звук может изменяться, что может ввести исследователя в заблуждение. Всегда начинают со сравнительной перкусии, которая позволяет более четко определить изменение звука.

При перкусии здоровых легких не везде определяется одинаковый легочный звук. Справа в нижележащих отделах вследствие близости печени он короче, слева вследствие близости желудка имеет тимпанический оттенок (так называемое пространство Траубе, которое отграничено сверху нижней границей сердца и левого легкого, справа — краем печени, слева — селезен-

кой, снизу — реберной дугой; при скоплении жидкости в плевральной полости оно исчезает).

При поражении органов дыхания появляется изменение перкуторного звука разной интенсивности.

Укорочение перкуторного звука возможно вследствие:

- уменьшения воздушности ткани легкого — при *воспалении легких* (инфильтрация и отек альвеол и межалвеолярных перегородок); *кровотечениях в легочную ткань*; при *значительном отеке легких* (обычно в нижних отделах); при *рубцевании легких*; при *спадении легочной ткани* (ателектаз, сдавление легочной ткани плевральной жидкостью, сильно расширенным сердцем, опухолью в грудной полости);
- образования в легочной полости другой, безвоздушной ткани — при *опухолях*;
- образования полости в легких и скопления в ней жидкости (мокрота, гной, эхинококковая киста), при условии, если эта полость более или менее наполнена жидкостью;
- заполнения плеврального пространства экссудатом (экссудативный плеврит) или транссудатом, фибринозными наложениями на плевральных листьях.

При экссудативном плеврите, если жидкость не заполняет всего плеврального пространства, можно определить линию Эллиса–Дамуазо–Соколова. Это верхняя граница тупости с высшей точкой на задней подмышечной линии. Отсюда она идет внутрь и вниз. Линия соответствует максимальному уровню стояния жидкости, при этом происходит смещение легких к корню выпотом.

На пораженной стороне при экссудативном плеврите можно определить укороченный тимпанит, располагающийся в виде треугольника над экссудатом (*треугольник Гараянда*). Он соответствует расположению поджатого легкого. Его границами служат: *гипотенузой* — линия Эллиса–Дамуазо–Соколова, *катетами* — позвоночник и линия, опущенная из верхней точки линии Эллиса–Дамуазо–Соколова на позвоночник. *Сзади на здоровой стороне* вследствие смещения средостения образуется участок притупления перкуторного звука, имеющий форму прямоугольного треугольника. Это так называемый треугольник Грокко–Раухфуса. *Один его катет* составляет линия позвоночника, *второй* — нижний край здорового легкого, *гипотенузой* является продолжение линии Эллиса–Дамуазо–Соколова на здоровую сторону (рис. 13.3).

Тимпанический оттенок звука появляется вследствие:

- образования содержащих воздух полостей: при разрушении ткани легкого в результате воспаления (каверна при туберкулезе легких, абсцесс), опухолей (распад), кисты; диафрагмальной грыжи и пневматизации кист; скопления в полости плевры газа, воздуха — пневмоторакс (спонтанный, искусственный);

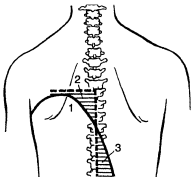


Рис. 13.3. Изменение перкуторного звука при экссудативном плеврите.

1 — линия Эллиса-Дамукова-Соловья; 2 — треугольник Гарланда; 3 — треугольник Гросса-Раухфуса

- некоторого расслабления легочной ткани в связи с понижением эластических ее свойств (эмфизема), сжатием легких выше места расположения жидкости (экссудативный плеврит и другие формы ателектаза);
- наполнения альвеол воздухом с одновременным наличием в них жидкости при отеке легких, в начале воспаления, при разжижении воспалительного экссудата в альвеолах.

Коробочный звук — громкий перкуторный звук с тимпаническим оттенком — появляется, когда эластичность легочной ткани ослаблена, а воздушность ее повышена (эмфизема легких).

Шум треснувшего горшка — своеобразный прерывистый дребезжащий звук, похожий на звук при постукивании по треснувшему горшку. Звук становится яснее, когда больной открывает рот. Он получается при перкуссии груди во время крика у детей. При ряде заболеваний встречается при полостях, сообщающихся с бронхами узкой щелью.

Топографическая перкуссия груди в тех областях, которые соответствуют расположению легких в норме, дает ясный (громкий), полный (длительный), довольно низкий и нетимпанический перкуторный звук. Этот звук отличается от звука, получаемого с соседних с легкими органов.

При определении границ легких топографической перкуссией палец-пlessиметр располагают параллельно искомой границе (ребрам), а в межлопаточной области — параллельно позвоночнику.

Верхняя граница легких у детей бывает различной в зависимости от возраста. У детей дошкольного возраста она не определяется, так как верхушки легких не выходят за ключицу.

Определение высоты стояния верхушек легких начинают спереди. Палец-пlessиметр ставят над ключицей, дистальной фалангой касаясь наружного

края грудиноключично-сосцевидной мышцы. Перкутируют по пальцу-пlessиметру, передвигая его вверх до появления укорочения звука. В норме этот участок находится на расстоянии 2–4 см от середины ключицы. Отметку границы производят по стороне пальца-пlessиметра, обращенной к ясному звуку. *Сзади перкуссия верхушек ведут от spina scapulae* по направлению к остистому отростку VII шейного позвонка. При первом появлении укорочения перкуторного звука перкуссию прекращают. В норме высота стояния верхушек сзади определяется на уровне остистого отростка VII шейного позвонка.

Определение ширины полей Кренига проводят с помощью опосредованной перкуссии. Палец-пlessиметр ставят на середину верхнего края трапециевидной мышцы. От этой точки проводят перкуссию поочередно по направлению к шее и плечу до притупления. Полученное расстояние между двумя дальними точками — ширина полей Кренига.

Понижение высоты стояния верхушек легких может наблюдаться при сморщивании их на почве туберкулеза. При этом происходит уменьшение ширины полей Кренига.

Очень важно знать границу между долями легких. *Спереди слева* расположена верхняя доля, *справа* — верхняя и средняя (граница между ними проходит по IV ребру). *Сбоку* — справа определяются все 3 доли, слева — 2 доли. *Сзади* с обеих сторон расположены верхняя и нижняя доли, граница между которыми проходит по линии, проведенной по *spina scapulae* до ее пересечения с позвоночником, или по линии, начинающейся от III грудного позвонка, к месту пересечения ее с задней подмышечной линией и IV ребром.

При заболеваниях границы легких могут изменяться.

Нижние границы легких (табл. 13.13) опускаются вследствие увеличения объема легких (эмфизема, острое вздутие легких) либо низкого стояния диафрагмы — при резком опущении брюшных органов и понижении внутрибрюшного давления, а также при параличе диафрагмы.

Таблица 13.13

Нижние границы легких у детей

Линия	Справа	Слева
Среднеключичная	VI ребро	Нижняя граница левого легкого по среднеключичной линии отличается тем, что образует выемку для сердца и отходит от грудины на высоте IV ребра и круто спускается книзу
Средняя подмышечная	VII ребро	IX ребро
Лопаточная	IX–X ребро	X ребро
Паравертебральная	На уровне остистого отростка XI грудного позвонка	

Нижние границы легких поднимаются:

- при уменьшении легких вследствие их сморщивания (чаще на одной стороне при хронических воспалительных процессах);
- при оттеснении легких плевральной жидкостью или газом;

- при поднятии диафрагмы вследствие возрастания внутрибрюшного давления или отдавливания диафрагмы вверх тем или иным органом или жидкостью (метеоризм, асцит, увеличение печени или селезенки, опухоль брюшной полости).

Необходимо исследовать подвижность (экскурсию) нижнего края легких. С помощью перкуссии находят нижнюю границу легких по средней подмышечной или задней подмышечной линии. Затем просят больного глубоко вдохнуть и задержать дыхание и определяют стояние нижнего края легкого (отметку производят по той стороне пальца, которая обращена к ясному перкуторному звуку). После этого таким же образом определяют нижнюю границу легких на выдохе, для чего просят больного выдохнуть и задержать дыхание.

О подвижности нижнего края легких у детей раннего возраста можно судить во время плача или крика.

Уменьшение подвижности легочных краев обуславливается:

- потерей легочной тканью эластичности (эмфизема при бронхиальной астме);
- сморщиванием легочной ткани;
- воспалительным состоянием или отеком легочной ткани;
- наличием спаек между плевральными листками.

Полное прекращение подвижности наблюдается:

- при заполнении плевральной полости жидкостью (плеврит, гидроторакс) или газом (пневмоторакс);
- при полном заращении плевральной полости;
- при параличе диафрагмы.

Для определения состояния *корня легкого*, который расположен приблизительно на уровне бифуркации трахеи (клинически бифуркация трахеи расположена на пересечении линии, проведенной по *spina scapulae*, с позвоночником), используют перкуссию по остистым отросткам позвонков при полусогнутом положении больного. В норме перкуторный звук ясный. При увеличении лимфатических узлов в области бифуркации трахеи — бронхоаденитах — отмечается укорочение перкуторного звука при перкуссии над позвоночником или непосредственно по нему на уровне ниже II грудного позвонка. Перкутировать лучше снизу вверх. Укорочение звука ниже бифуркации трахеи указывает на поражение бифуркационных лимфатических узлов, а выше — на увеличение паратрахеальных.

Симптом Филатова — укорочение звука спереди, в области рукоятки грудины.

Симптом чаши Философова — укорочение перкуторного звука в области первого и второго межреберья спереди у грудины. Симптом Филатова и симптом чаши Философова выявляются при увеличении лимфатических узлов, расположенных в переднем средостении. При увеличении лимфатических узлов бронхопульмональной группы можно отметить укорочение звука в паравертебральной зоне в области корня легкого. При этом палец-плексиметр ставят параллельно позвоночнику. При увеличении лимфатических уз-

лов этой группы можно также отметить укорочение звука в подмышечной области (*симптом Аркавина*).

Аускультация. При выслушивании вначале нужно уяснить характер основного дыхательного шума, а затем оценить побочные шумы. Положение больного может быть любым — сидя, лежа и т. д. Из-за беспокойства маленьких детей выслушивание их жестким стетоскопом затруднительно, а иногда и совсем невозможно, поэтому лучше пользоваться мягким стетоскопом. Крик ребенка не мешает аускультации. Наоборот, при крике углубляется дыхание и легче выслушиваются хрипы, которые не удастся уловить при спокойном дыхании. Кроме того, при крике легко определить бронхофонию. Задние отделы легких можно выслушивать непосредственно ухом, положив ребенка спинкой вверх себе на руку.

У новорожденных и детей в возрасте 3–6 мес прослушивается несколько ослабленное дыхание, с 6 мес до 5–7 лет у детей прослушивается *пузырьное дыхание*, которое, по сути, является усиленным везикулярным. Шум при этом более громкий и продолжительный в обе фазы дыхания. Возникновение пузырьного дыхания у детей объясняется особенностями строения органов дыхания. К ним относятся:

- значительное развитие интерстициальной ткани, уменьшающее воздушность легочной ткани и создающее условия для большого примешивания ларингеальных дыхательных шумов;
- более короткое расстояние от голосовой щели до места выслушивания из-за малых размеров грудной клетки, также способствующее примеси ларингеальных дыхательных шумов;
- узкий просвет бронхов;
- большая эластичность и тонкая стенка груди, увеличивающие ее вибрацию.

У детей старше 7 лет дыхание постепенно приобретает характер везикулярного. Поначалу оно бывает *переходным*, т. е. занимает промежуточное положение между пузырьным и везикулярным дыханием. При этом выдох слышен еще достаточно хорошо перед тем, как почти исчезнуть при везикулярном дыхании.

При выслушивании обращают особое внимание на следующие места:

- *подмышечные области* — раннее появление бронхиального дыхания при сегментарных пневмониях;
- *пространства по обеим сторонам позвоночника* (паравертебральные пространства) — частая локализация пневмоний у маленьких детей, особенно над *spina scapulae* (поражение 2-го, 6-го, 10-го сегментов легких);
- *между позвоночником и лопаткой* (область корня легких) — начало пневмонии и инфильтративной формы туберкулеза;
- *подлопаточные области* — раннее появление крепитации;
- *область сердца* — крепитация при поражении язычковой доли левого легкого.

Патологические изменения дыхания. *Ослабленное дыхание наблюдается:*

- при общем ослаблении дыхательного акта с уменьшением поступления в альвеолы воздуха (значительное сужение гортани, трахеи, парез дыхательных мышц и т. д.);
- при закрытии доступа воздуха в определенную часть доли или долю в результате закупорки (инородным телом) или сдавления бронха (опухолью и т. д.) — ателектаз;
- при значительном бронхоспазме, синдроме обструкции, вызванном отеком и скоплением слизи в просвете бронхов;
- при оттеснении чем-либо части легкого — при скоплении в плевре жидкости (экссудативный плеврит), воздуха (пневмоторакс); легкое при этом отходит вглубь, альвеолы при дыхании не расправляются;
- при утрате легочной тканью эластичности при ригидности (малой подвижности) альвеолярных стенок (эмфизема);
- при начальной или заключительной стадии воспалительного процесса в легких, при нарушении только эластической функции легочных альвеол без инфильтрации и уплотнения;
- при значительном утолщении плевры (при рассасывании экссудата) или наружных слоев груди (ожирение).

Усиленное дыхание отмечается:

- при сужении мелких или мельчайших бронхов (усиление происходит за счет выдоха) при их воспалении или спазме (приступ астмы, бронхиолит);
- при лихорадочных заболеваниях и компенсаторном усилении на здоровой стороне в случае патологических процессов на другой.

Жесткое дыхание — это грубое везикулярное дыхание с удлиненным выдохом. Оно обычно указывает на поражение мелких бронхов, встречается при бронхитах и бронхопневмониях. При этих заболеваниях воспалительный экссудат уменьшает просвет бронхов, что и создает условия для возникновения этого типа дыхания.

Бронхиальное дыхание, называемое также трахеальным или ларингеальным, может быть воспроизведено, если дуть в отверстие стетоскопа или выдыхать ртом воздух с приподнятой верхушкой языка и при этом произносить звук «х». Выдох слышен всегда сильнее и продолжительнее, чем вдох. У здоровых детей бронхиальное дыхание выслушивается над гортанью, трахеей, крупными бронхами, в межлопаточной области на уровне III–IV грудного позвонка. *Физиологическое бронхиальное дыхание* является результатом прохождения воздушной струи через голосовую щель и близкого расположения трахеи и гортани от поверхности тела.

При патологических состояниях бронхиальное дыхание выслушивается только в случаях уплотнения легочной ткани (сегментарные и лobarные пневмонии, абсцесс легкого).

Бронхиальное дыхание может быть ослабленным (при сдавлении легкого экссудатом), доносится как бы издали. Если очаги уплотнения расположены глубоко в легочной ткани и закрыты легочной тканью, то прослушивается

более грубый и продолжительный выдох, приближающийся к бронхиальному (дыхание с бронхиальным оттенком). Бронхиальное дыхание может быть амфорического типа (при гладкостенных полостях — каверны, бронхоэктазы и т. д.).

Хрипы являются добавочными шумами и образуются при передвижении или колебании в воздухоносных полостях секрета, крови, слизи, отечной жидкости и т. д. Хрипы бывают сухие и влажные.

Сухие хрипы: свистящие — дискантовые, высокие и басовые, низкие, более музыкальные. Первые бывают чаще при сужении бронхов, особенно мелких; вторые образуются от колебания густой мокроты, особенно в крупных бронхах, дающих резонанс. Сухими их называют потому, что в их образовании жидкость не играет большой роли. Они отличаются непостоянством и изменчивостью, встречаются при ларингитах, фарингитах, бронхите, астме.

Для ларингеальных и трахеальных хрипов характерно то, что они одноклиберные, слышны как бы под ухом и выслушиваются с обеих сторон.

Влажные хрипы образуются от прохождения воздуха через жидкость. В зависимости от калибра бронха, где они образуются, они бывают мелкопузырчатыми, среднепузырчатыми и крупнопузырчатыми. Их важно подразделить на звонкие и незвонкие. **Звонкие** прослушиваются при уплотнении легочной ткани, лежащей рядом с бронхом, что наблюдается при пневмониях. Они могут возникнуть также в полостях (каверны, бронхоэктазы). **Незвонкие хрипы** встречаются при бронхиолите, бронхитах, отеке легких, ателектазах.

От хрипов следует отличать *крепитацию* (при крупозном воспалении), которая образуется при разлипании терминальных отделов бронхиол. В этих случаях стенки бронхиол при выдохе слипаются, а при последующем вдохе, разлипаясь, вызывают это звуковое явление. Различают при крупозной пневмонии *crepitatio indur* — крепитацию в стадии прилива в первые 1—3 дня болезни и *crepitatio redux* — хрипы, появляющиеся в стадии разрешения пневмонии, рассасывания экссудата — на 7—10-й день болезни.

У детей первых месяцев жизни хрипы могут прослушиваться с трудом вследствие слабой экскурсии грудной клетки.

Шум трения плевры возникает при трении висцерального и париетального листков плевры и выслушивается только при следующих патологических состояниях:

- воспаление плевры, когда она покрывается фибрином или на ней образуются очаги инфильтрации, что приводит к неровностям, шероховатости ее поверхности;
- образование в результате воспаления нежных спаек плевры;
- поражение плевры опухолью, туберкулез плевры;
- резкое обезвоживание организма (коли-инфекция, холера и т. д.).

Шум трения плевры можно воспроизвести, если плотно положить одну руку на поверхность ушной раковины, а пальцем другой руки водить по тыльной поверхности положенной руки. Шум трения плевры иногда бывает

настолько интенсивным, что его можно ощутить при пальпации. Интенсивность его зависит от силы дыхательных движений, поэтому он лучше всего выслушивается в подмышечных областях, где движения легкого наиболее активны. Нередко шум трения плевры похож на крепитацию.

От крепитации и мелкопузырчатых хрипов шум трения плевры отличается следующими признаками:

- хрипы нередко исчезают после покашливания, тогда как шум трения плевры остается;
- шум трения плевры выслушивается в обе фазы дыхания, а крепитация только на высоте вдоха;
- хрипы при дыхательных движениях при закрытом рте и носе вследствие недостаточного движения воздуха в бронхах не возникают, а шум трения плевры продолжает выслушиваться;
- плевральные шумы при надавливании фонендоскопом на грудную клетку усиливаются, тогда как крепитация остается без изменений;
- плевральные шумы слышны более поверхностно, чем образующиеся в глубине легкого мелкопузырчатые хрипы.

Бронхофония — проведение голоса с бронхов на грудную клетку, определяемое при помощи аускультации. Бронхофонию исследуют обязательно над симметричными участками легких. Можно пользоваться шепотной речью, что является более чувствительным методом. Для исследования бронхофонии больного заставляют произносить по возможности низким голосом (низкие звуки лучше передаются) простые и четкие слова, содержащие звуки «ш» и «ч», например, «чашка чая».

В норме разговорная речь ясно не выслушивается. Усиленная бронхофония отмечается при уплотнении легкого (пневмония, туберкулез), ателектазе. Над кавернами и бронхоэктатическими полостями, если не закупорен приводящий бронх, бронхофония также бывает громкой, с металлическим оттенком. При уплотнении легочной ткани усиленная бронхофония обуславливается лучшим проведением голоса, а при полостях — резонансом. По этой же причине бронхофония может быть усилена и у больного с открытым пневмотораксом. При увеличении бронхиальных лимфатических узлов появляется *симптом Д'Эспине* — выслушивание шепотной речи и бронхиального дыхания ниже I грудного позвонка по позвоночнику. У грудных детей используют *симптом де ла Кампа* (над V и VI грудными позвонками выслушивается громкое ларинготрахеальное дыхание) или *симптом Симта*. Последний определяют следующим образом: если запрокинуть голову ребенка так, чтобы лицо находилось в горизонтальном положении, то у верхней части груди слышен венозный шум. Если медленно опускать голову ребенка книзу, то шум усиливается. Интенсивность венозного шума (при отсутствии анемии) зависит от размеров увеличенных паратрахеальных лимфатических узлов.

Ослабление бронхофонии наблюдается у полных детей и при хорошем развитии мышц верхнего плечевого пояса. При патологических состояниях ослабленная бронхофония определяется при наличии в плевральной поло-

сти жидкости (выпотной плеврит, гидроторакс, гемоторакс) и воздуха (пневмоторакс).

Рентгенологические методы исследования

Рентгенологическое исследование груди обычно начинают с рентгенографии для уменьшения лучевой нагрузки. При необходимости применяют рентгеноскопию в различных положениях для определения ритма, величины, симметричности и синхронности движения ребер и диафрагмы при дыхании. При этом имеется возможность определить смещаемость воздушных полостей и уровней жидкости в плевральных полостях и абсцессах. *Здоровая легочная ткань* практически не задерживает рентгеновских лучей. На экране или при позитивном изображении легкие представляются в виде двух светлых полей, покрытых своеобразной сеткой. Эта сетка, состоящая из тени сосудов, крупных и средних бронхов, у корня легких выражена сильнее, к периферии заметно уменьшается. Мелкие бронхи определяются только при патологическом уплотнении их стенок.

При заболеваниях прозрачность легочных полей, рисунок легких (особенно края его) изменяются. Усиление прозрачности легочных полей наиболее показательны при эмфизематозном вздутии (бронхиальная астма).

При пневмотораксе область, занятая газовым пузырем, определяется по яркому просветлению легочного поля и отсутствию легочного рисунка. На этом фоне выделяется поджатое легкое, отличающееся сравнительной плотностью тени и отсутствием легочного рисунка. Поджатое легкое и органы средостения смещаются в здоровую сторону вследствие положительного внутригрудного давления на больной стороне.

Четкое, хорошо очерченное просветление округлой формы указывает на *очаговую буллезную эмфизему, каверну, опорожнившийся абсцесс*. Для абсцесса характерны также наличие горизонтального уровня жидкости и более плотные стенки.

Значительное снижение прозрачности легких в виде сплошного равномерного затемнения (в большинстве случаев — с одной стороны) отмечается *при крупозной пневмонии* доли или отдельных сегментов легкого (сегментарная пневмония).

При очаговой пневмонии участки затемнения нерезкие, расплывчатые, имеют небольшие размеры. При сливной пневмонии очаги крупные.

Появление жидкости в плевральной полости в зависимости от ее количества ведет к тому или иному понижению прозрачности легкого. Небольшое количество жидкости может оставаться незамеченным, так как она распределяется в межплевральном пространстве и синусе. Большие количества жидкости резко понижают прозрачность легкого и оттесняют органы средостения в здоровую сторону.

Уровень жидкости образует на экране косую линию, направленную вогнутостью вниз и кнутри. При подозрении на жидкость необходимо произвести рентгенологическое исследование при горизонтальном положении

больного на больном боку. Тогда жидкость, стекая вниз, образует горизонтальный уровень.

Застойные явления и отек легких рентгенологически выявляются равномерным затемнением легочных полей и усилением легочного рисунка. Корни легких резко очерчены, иногда пульсируют. Рентгенологический метод позволяет вести динамическое наблюдение за течением заболевания.

Большое диагностическое значение имеет **бронхография** — способ, основанный на введении в бронхи контрастирующего вещества (например, йодолипола). Больного подготавливают к этому исследованию. После анестезии слизистой оболочки носа и носоглотки через нос вводят катетер. В зависимости от показаний под рентгенологическим контролем катетер попадает непосредственно в левый или правый главный или долевого бронх, а затем вводят контрастирующее вещество. Бронхографический метод позволяет обнаружить патологические изменения в виде расширения бронхов (бронхоэктазы), каверн, опухолей бронхов.

Томография — метод послойной рентгенографии. При томографии получают изображения образований, залегающих на различной глубине груди, благодаря движущимся трубке и кассете с пленкой, что позволяет получать резкое изображение только тех структур, которые лежат в заданной плоскости.

Флюорография — метод исследования с фотографированием рентгеновского изображения на узкой пленке специальной приставкой. Этот метод удобен для массовых обследований при диспансеризации.

Другие методы получения изображений также имеют широкое распространение. Так, **компьютерная томография** позволяет детально исследовать состояние органов средостения и тканей области корня легкого, нередко увидеть аномалии строения бронхов и бронхоэктазии. При применении **магнитно-резонансной томографии** осуществляется детальнейшее исследование тканевых структур трахеи и крупных бронхов. Визуализируются и крупные сосуды, их размеры и анатомические соотношения с дыхательными путями. Может применяться и **ультразвуковое исследование**. С его помощью проводят дифференциальную диагностику плотных масс в средостении и легких, устанавливают наличие выпотов и жидкостных коллекторов, сохранность и особенности подвижности диафрагмы.

Эндоскопические методы

Методы исследования верхних дыхательных путей включают в себя переднюю, среднюю и заднюю риноскопию (осмотр носа), проводимую с помощью носового и носоглоточного зеркал, исследование нижней части глотки специальными шпателями (прямая ларингоскопия) и гортани при помощи гортанного зеркала — ларингоскопа.

Бронхоскопия, или трахеобронхоскопия, — метод исследования трахеи и бронхов с помощью бронхоскопа, представляющего собой полую трубку с осветительным прибором, или фибробронхоскопа с волоконной оптикой.

При бронхоскопии возможно взятие кусочка ткани (биопсия) для гистологического исследования. Бронхоскопы с успехом применяются также для удаления инородных тел, отсасывания содержимого бронхов, промывания их и непосредственного введения лекарственных веществ. Для проведения бронхоскопии у детей требуется общий наркоз.

Методы исследования внешнего дыхания

В современной функциональной диагностике дыхания и газообмена ведущее место занимает применение стандартизированной методики **плетизмографии всего тела**, или **бодиплетизмографии**, с помощью которой можно получить объективные представления о всех объемных и скоростных параметрах внешнего дыхания, сопротивлении дыхательных путей, общей и специфической проводимости и т. д.

Спирография — метод исследования внешнего дыхания — производится аппаратом с замкнутой циркуляцией воздуха и графической регистрацией легочных объемов и легочной вентиляции. Исследование внешнего дыхания проводится в спокойном состоянии, натощак.

Методика требует активного участия ребенка и применяется у детей 5 лет и старше. По данным спирограммы вычисляют сумму величин дыхательных движений (по вдоху или выдоху), определяют среднюю величину и делают пересчет в миллилитры в соответствии с масштабом шкалы спирографа. *Дыхательный объем в спокойном состоянии* определяется по величине отклонения зубца на спирограмме (рис. 13.4).

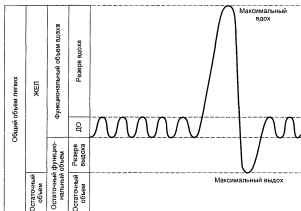


Рис. 13.4. Спирограмма (схема)

Резервный объем вдоха, т. е. максимальный объем газа, который можно вдохнуть после спокойного вдоха, определяется по изменению зубца максимального вдоха от уровня спокойного вдоха и пересчитывается в миллилитры. Исследование повторяют 3–4 раза с интервалом 30–40 с и учитывают наибольший результат.

Жизненная емкость легких (ЖЕЛ) — максимальное количество газа, которое можно выдохнуть после максимального вдоха. Определяется расстоянием от вершины инспираторного колена до вершины экспираторного колена и пересчитывается в миллилитры. У мальчиков ЖЕЛ больше, чем у девочек.

Минутный объем дыхания (МОД, V_1) — количество вентилируемого в легких воздуха в 1 мин. МОД — произведение частоты дыхания на глубину дыхания.

Вычисляется сумма дыхательных объемов в течение 3–5 мин и затем определяется средняя величина в 1 мин.

Максимальная вентиляция легких (МВЛ, $V_{\max}$) — предел дыхания — определяется легким произвольным быстрым и глубоким дыханием в течение 10 с с последующим пересчетом на 1 мин.

Резерв вентиляции, резерв дыхания — разница между МВЛ и МОД — показывает, насколько больной может увеличить вентиляцию. Отношение резерва дыхания к МВЛ, выраженное в процентах, является одним из ценных показателей функционального состояния внешнего дыхания.

Поглощение кислорода определяется при спирографии по уровню наклона спирограммы (при спирографии без автоматической подачи кислорода по мере его поглощения убывает количество газа под колоколом спирографа). Зная масштаб шкалы спирографа и скорость движения бумаги, по количеству миллиметров, на которые поднялась спирограмма или кривая поглощения кислорода, можно определять количество поглощенного кислорода.

Выделение углекислого газа определяется на спирографах закрытого типа. В спирограф по ходу выдыхаемого воздуха помещают сосуд с натронной известью, которая поглощает выделяемый больным углекислый газ. После отключения пациента от прибора в сосуд с натронной известью добавляют серную кислоту, происходит реакция с выделением углекислого газа, который попадает под колокол спирографа. По увеличению объема газа под колоколом спирографа определяют количество выделенного углекислого газа.

Пневмотахометрия — метод, позволяющий судить о сопротивлении воздушному потоку, состоянии бронхиальной проводимости — одного из показателей механики дыхания. Исследование, проводимое на пневмотахометре Вотчала, осуществляется следующим образом. Испытуемый производит максимально быстрый выдох в трубку прибора после предварительного глубокого вдоха (переключатель стоит в положении «Выдох»). Замер проводят 3–4 раза, берут наибольшее значение. Дав больному некоторое время отдохнуть, просят его сделать максимально глубокий вдох, взяв мундштук трубки в рот. Делают 3 замера и фиксируют наибольшее значение. Показатели для здоровых детей приведены в табл. 13.14.

Таблица 13.14

Показатели пневмотахометрии здоровых детей

Возраст, лет	Пол	Мощность форсированного выдоха, л/с	Мощность форсированного вдоха, л/с
8	М	$1,9 \pm 0,03$	$1,5 \pm 0,04$
	Д	$1,8 \pm 0,03$	$1,0 \pm 0,05$
9	М	$2,1 \pm 0,10$	$1,5 \pm 0,03$
	Д	$2,0 \pm 0,10$	$1,5 \pm 0,05$
10	М	$2,4 \pm 0,13$	$1,7 \pm 0,08$
	Д	$2,2 \pm 0,16$	$1,8 \pm 0,14$
11	М	$2,5 \pm 0,17$	$1,9 \pm 0,14$
	Д	$2,2 \pm 0,17$	$1,7 \pm 0,14$
12	М	$3,0 \pm 0,17$	$2,6 \pm 0,16$
	Д	$2,9 \pm 0,12$	$2,4 \pm 0,12$
13	М	$3,6 \pm 0,20$	$3,2 \pm 0,26$
	Д	$3,1 \pm 0,18$	$2,9 \pm 0,27$
14	М	$3,7 \pm 0,23$	$3,2 \pm 0,19$
	Д	$3,3 \pm 0,13$	$2,9 \pm 0,27$
15	М	$3,9 \pm 0,17$	$3,4 \pm 0,17$
	Д	$3,3 \pm 0,13$	$3,0 \pm 0,14$

Для диагностики и мониторинга состояния вентиляционной функции у больных с рецидивирующим бронхообструктивным синдромом (обычно это больные с бронхиальной астмой) наиболее широко распространенным и уже общепринятым методом становится исследование максимальной скорости воздушной струи при форсированном выдохе, или определение максимальной объемной скорости выдоха (МОСвдх). Это исследование получило название пикфлоуметрии. Оно выполняется с помощью простейшего прибора, распространяемого через аптечную сеть и доступного каждой семье, имеющей больного ребенка. Схема прибора приведена на рис. 13.5.

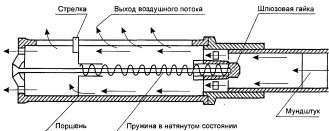


Рис. 13.5. Схема пикфлоуметра

Принцип основан на том, что больной делает глубокий вдох и затем максимально быстрый полный выдох в трубку-мундштук прибора. При этом мундштук необходимо плотно охватить губами, чтобы часть воздушной струи не прошла мимо прибора. Динамика пикфлоуметрии объективно отражает состояние проходимости периферических бронхов и может быть использована и для диагностики обструкции бронхов, и для выбора средств и доз лекарственной терапии бронхоспазма. Нормы для показателей пикфлоуметрии приведены в табл. 13.15.

Таблица 13.15

Нормальные значения пикфлоуметрии у детей (л/мин $\pm$ 13% на длину тела)

Длина тела (рост), см	Пик-флоу, л/мин
81	100
88	120
107	140
114	170
122	210
130	250
137	285
145	325
152	360
160	400
168	440
175	480

При помощи регулярно проводимой в различное время суток пикфлоуметрии можно судить о состоянии вегетативной регуляции тонуса бронхов, или о так называемой лабильности бронхов. Повышенная лабильность бронхов может быть маркером их повышенной реактивности на различные физические, или аллергические, или инфекционные стимулы. Феномен гиперреактивности бронхов исследуют в отношении холодного воздуха, биологически активных веществ (ацетилхолина, гистамина и т. д.) и специфических аллергенов. Гиперреактивность бронхов является маркером как уже имеющейся бронхиальной астмы, так и повышенного риска ее возникновения.

Исследование газов крови

В настоящее время наиболее точным является определение парциального давления газов крови (PO_2 и PCO_2) по микрометоду Аструпa. Исследование производят в капиллярной крови. Количество ее для определения газов крови минимальное. Наряду с определением газов крови этот метод позволяет определить кислотно-основное состояние (КОС) крови в динамике заболевания. Основные нормативные показатели по газам и КОС крови приведены в табл. 13.16. В функциональной диагностике не потеряли своего значения и другие методы контроля газов крови.

Таблица 13.16

Газы крови у детей

Показатели	Возрастные характеристики	Нормальные значения
pH	Первый день	7,29–7,45
	Первый год	7,34–7,46
	Старше 1 года	7,37–7,41
PCO ₂	Первый день	27–40 мм рт. ст.
	Первый год	26–42
	Старше 1 года	36–40
PO ₂	Первый день	37–97 мм рт. ст.
	Первый год	88–103
	Старше 1 года	
Избыток оснований	Первый день	От +6 до -2
	Первый год	От -7 до 0
	Старше 1 года	От -4 до +2
HCO ₃ ⁻	Первый день	19 ммоль/л
	Первый год	16–24
	Старше 1 года	22–27
Насыщение O ₂	Все возрастные группы	94–99%
Венозные pH	То же	7,32–7,42
PCO ₂	»	25–47 мм рт. ст.
PO ₂	»	26–47 мм рт. ст.

Оксигемография. Принцип оксигемографии основан на фотоэлектрическом измерении поглощения света. Просвечивают участок ткани (обычно ушную раковину). Свет, пройдя через ткань, попадает на фотоэлемент. Освещенность фотоэлемента зависит от изменения степени насыщения крови кислородом. По отклонению стрелки электроизмерительной части прибора определяют содержание оксигемоглобина в процентах. Исходное насыщение кислородом устанавливают условно или после его определения цветным оксигемометром.

Для выявления изменения в насыщении крови кислородом проводят ряд функциональных проб.

Проба с задержкой дыхания на выдохе (проба Штанге). В этой пробе наибольший интерес представляет время, в течение которого насыщение крови кислородом не снижается (изоксемическая фаза), степень снижения насыщения и время от окончания задержки дыхания до подъема насыщения (скорость кровотока на участке легкое — ухо). Изоксемическая фаза АБ дает возможность узнать об интенсивности окислительных процессов в организме. Она укорачивается при повышении основного обмена.

Проба с физической нагрузкой. Физическая нагрузка, состоящая из 10–20 приседаний, у здоровых детей не приводит к снижению насыщения крови кислородом.

Проба с вдыханием кислорода. У здоровых детей при переключении с дыхания воздухом на дыхание кислородом происходит увеличение насыщения кислородом на 2–4% в течение 2–3 мин. Более значительное и медленное повышение насыщения указывает на неравномерность вентиляции легких.

Лабораторные методы исследования

Исследование мокроты. Определяют общее количество мокроты, выделяемое больным за сутки, ее общий вид (серозный, гнойный, кровянистый). Для исследования берут утреннюю мокроту.

При микроскопическом исследовании в норме находят под микроскопом лейкоциты, эритроциты, клетки плоского эпителия и тяжи слизи.

При заболеваниях легких можно обнаружить ряд образований, имеющих диагностическое значение. *Эластические волокна* встречаются в мокроте при распаде легочной ткани (туберкулез, абсцесс). *Кристаллы Шарко-Лейдена* представляют собой бесцветные остроконечные блестящие ромбы, состоящие из белковых продуктов, высвобождающихся при распаде эозинофилов. Эти кристаллы встречаются при бронхиальной астме. *Спираль Куршманна* представляют собой слизистые, спиралевидно закрученные образования. Встречаются они при астматических бронхитах и бронхиальной астме. *Клетки опухоли*, обнаруживаемые в мокроте, — крупные с большими ядрами, напоминают зернистые шары. Это объясняется жировым перерождением клеток опухоли. *Кристаллы гематоидина* в виде тонких игл и буро-желтых ромбических пластинок находят в мокроте в тех случаях, когда кровь после легочного кровотечения выделяется с мокротой не сразу, а некоторое время спустя. *Друзи актиномицета* под микроскопом имеют вид центрального клубка с расходящимися лучистыми блестящими нитями с колбовидными утолщениями на конце. *Эпидемический кокк* может диагностироваться по наличию в мокроте его элементов в виде пузырей или крючков. Производят бактериологическое исследование мокроты на микобактерии туберкулеза, пневмококк, стрептококк, стафилококк, грибы.

Исследование плевральной жидкости. Жидкость в плевральной полости может быть воспалительной (экссудат) и невоспалительной (транссудат).

Экссудат при плевритах может быть серозным, серозно-фибринозным, фибринозным, гнойным или геморрагическим.

Для экссудата характерны относительная плотность более 1,015, содержание белка более 2–3% и положительная реакция Ривальте (помутнение жидкости при добавлении слабого раствора уксусной кислоты). Цитологически в экссудате находят нейтрофилы при острых инфекциях, лимфоциты при туберкулезе. Их число обычно превышает 2000 в 1 мкл. При фибринозном плеврите экссудат густой. В транссудате белка меньше 30 г/л, а число лейкоцитов меньше 2000 в 1 мкл, преобладают мононуклеары.

Методика плевральной пункции. Пробный прокол производят в месте наибольшей тупости, в отдельных случаях руководствуясь также данными рентгеноскопии, и строго соблюдая правила асептики. Наиболее удобным местом для прокола служит седьмое-восьмое межреберье по задней подмышечной линии. В случаях осумкованного плеврита место прокола должно быть изменено в соответствии с расположением скопления экссудата.

Прокол удобнее производить в положении сидя при условии хорошей фиксации ребенка во избежание осложнений. Иглу употребляют достаточно толстую для свободного прохождения густого гноя.

Предварительно нащупав пальцем межреберье и обезболив этот участок 0,25% раствором новокаина, иглу вводят по верхнему краю нижележащего ребра во избежание ранения артерии и нерва, которые лежат в желобке нижнего края ребра. Глубина введения иглы определяется толщиной грудной стенки и колеблется в зависимости от возраста ребенка и состояния его питания. При попадании в плевральную полость возникает чувство провала.

Для диагностики извлекают обычно небольшое количество жидкости из плевральной полости в две пробирки, одну из которых используют для цитологического исследования, а другую — для бактериологического. При большом количестве жидкости откачивают с лечебной целью. При этом нельзя отсоединять шприц от иглы во избежание попадания воздуха в плевральную полость. Необходимо использовать иглу с резиновой трубкой, которую пережимают зажимом на время отсоединения шприца. Если при извлечении жидкости у больного появляется кашель, то манипуляцию следует прекратить (игла касается висцерального листка плевры!).

Извлекая иглу после получения экссудата, необходимо предотвратить проникновение воздуха в плевральную полость. Для этого удаляют иглу вместе со шприцем, не снимая его. Это делают быстрым движением, причем кожу у основания иглы предварительно захватывают пальцами левой руки в складку; таким образом, отверстие сдавливается тотчас же после удаления иглы. Отверстие тщательно заклеивают кусочками ваты с коллодием или лейкопластырем.

Биохимические методы исследования газов крови

Высокие показатели насыщения крови кислородом и относительно низкое содержание в крови углекислого газа являются главными конечными критериями функции дыхания у детей. Особенно важно непрерывно контролировать эти показатели при критических состояниях у детей в клиниках интенсивной терапии и реанимации. Эти показатели позволяют объективно оценивать эффективность всех мер помощи больным с дыхательной недостаточностью.

СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Синдром дыхательной недостаточности

Дыхательная недостаточность представляет собой такое состояние организма, при котором либо не обеспечивается поддержание нормального газового состава крови, либо последнее достигается за счет ненормальной работы аппарата внешнего дыхания, что приводит к снижению функциональных возможностей организма. Различают 4 степени дыхательной недостаточности.

Дыхательная недостаточность I степени характеризуется тем, что в покое либо нет ее клинических проявлений, либо они выражены незначительно. Однако при легкой физической нагрузке появляются умеренная одышка,

периоральный цианоз и тахикардия. Насыщение крови кислородом нормальное или может быть снижено до 90% (PO_2 80–90 мм рт. ст.), МОД увеличен, а МВЛ и резерв дыхания уменьшены при некотором увеличении основного обмена и дыхательного эквивалента.

При дыхательной недостаточности II степени в покое отмечаются умеренная одышка (число дыханий увеличено на 25% по сравнению с нормой), тахикардия, бледность кожи и периоральный цианоз. Изменено соотношение между пульсом и дыханием за счет учащения последнего, имеется тенденция к повышению артериального давления и ацидозу (рН 7,3), МВЛ (МОД), предел дыхания уменьшаются более чем на 50%. Кислородное насыщение крови составляет 70–90% (PO_2 70–80 мм рт. ст.). При даче кислорода состояние больного улучшается.

При дыхательной недостаточности III степени дыхание резко учащено (более чем на 50%), наблюдается цианоз с землистым оттенком, липкий пот. Дыхание поверхностное, артериальное давление снижено, резерв дыхания падает до 0. МОД снижен. Насыщение крови кислородом менее 70% (PO_2 меньше 70 мм рт. ст.), отмечается метаболический ацидоз (рН меньше 6,3), возможна гиперкапния (PCO_2 70–80 мм рт. ст.).

Дыхательная недостаточность IV степени — гипоксемическая кома. Сознание отсутствует, дыхание аритмичное, периодическое, поверхностное. Наблюдаются общий цианоз (акроцианоз), набухание шейных вен, гипотензия. Насыщение крови кислородом — 50% и ниже (PO_2 менее 50 мм рт. ст.), PCO_2 более 100 мм рт. ст., рН равен 7,15 и ниже. Ингаляция кислорода не всегда приносит облегчение, а иногда вызывает и ухудшение общего состояния.

Следует различать острую и хроническую дыхательную недостаточность, так как при последней уже включены, как правило, все компенсаторные механизмы, обеспечивающие поддержание дыхания. В то же время в организме уже наблюдаются изменения метаболизма, происшедшие в условиях гипоксемии. Дыхательная недостаточность чаще наблюдается у детей первого года жизни и особенно у новорожденных. Наиболее тяжелые ее степени отмечаются при синдроме дыхательных расстройств — дистресс-синдроме (дыхательное страдание).

Дыхательная недостаточность может возникать при снижении PO_2 во вдыхаемом воздухе — гипоксическая гипоксия. В клинической практике это наблюдается при нарушении подачи кислорода в наркозных аппаратах или куветках. Падение PO_2 во вдыхаемом воздухе вызывает снижение насыщения крови кислородом в легочных капиллярах и, таким образом, возникает тканевая гипоксемия. В то же время артериовенозная разница содержания кислорода в этих случаях не изменяется по сравнению с нормой. В этих случаях быстрый лечебный эффект достигается при вдыхании кислорода.

При поражениях органов дыхания недостаточность может возникать вследствие поражения дыхательных мышц, нарушения прохождения воздуха по дыхательным путям (обструкция), нарушения диффузии кислорода через альвеолярно-капиллярную мембрану (альвеолярно-капиллярная блокада), наруше-

ния капиллярного кровотока вследствие перерастяжения альвеол (при эмфиземе, бронхиальной астме и др.).

При первых двух причинах гиповентиляция приводит к снижению PO_2 в альвеолярном воздухе, что вызывает падение PO_2 в артериальной крови, оттекающей из альвеол. Гипоксемия сопровождается повышением PO_2 (гиперкапния). При обструктивном типе спирография показывает снижение МВЛ, ФЖЕЛ при незначительном снижении ЖЕЛ. При пневмотахографии обнаруживают снижение мощности вдоха и выдоха. Эта форма дыхательной недостаточности иногда называется бронхолегочной амплутацией и возникает при поражении дыхательных путей.

Обструкция дыхательных путей у детей возникает при аспирации инородных тел, сужении просвета бронхов и бронхиол вследствие гиперсекреции, отека слизистой оболочки при бронхите и бронхопневмонии, реже при бронхите, а также при стенозирующих ларингитах (круп), деструктивных формах пневмонии.

Рестриктивный (ограничительный) тип нарушения вентиляции возникает при ограничении способности легких к расширению и спадению. Этот вид характерен для пневмосклероза, массивного выпота при экссудативных плевритах, ограничения подвижности или поражения ребер (перелом, остеомиелит) или дыхательной мускулатуры (миопатия, парез и паралич межреберных нервов при полиомиелите). При этой форме при спирографии выявляется снижение ЖЕЛ, МВЛ, а при пневмотахометрии выявляется снижение скорости вдоха.

У некоторых больных выявляется смешанный тип — обструктивно-рестриктивный или, наоборот, в зависимости от преобладания той или иной формы.

Нарушение диффузии через альвеолярно-капиллярную мембрану, т. е. альвеолярно-капиллярная блокада, является одной из наиболее тяжелых форм дыхательной недостаточности. Известно, что общая толщина альвеолярно-капиллярной мембраны, состоящей из альвеолярных выстилающих клеток, прилегающей базальной мембраны, межмембранного пространства, капиллярной базальной мембраны, эндотелиальных клеток капилляров, составляет 0,36–2,5 мкм. В результате различных бронхолегочных заболеваний толщина альвеолярно-капиллярного эпителия может увеличиваться в 10 раз или на поверхности альвеол может образовываться пленка, состоящая из гиалиноподобного вещества. В результате этого нарушается процесс диффузии кислорода. Эта форма дыхательной недостаточности у новорожденных наблюдается при некоторых формах респираторного дистресс-синдрома — синдрома гиалиновых мембран, при вирусных интерстициальных пневмониях, врожденных фиброзирующих пневмониях, гемосидерозах. У детей старшего возраста такая форма дыхательной недостаточности свойственна ретикулезу, саркоидозу и коллагенозам. При альвеолярно-капиллярной блокаде иногда наблюдается и гиперкапния. Если же диффузия углекислого газа не нарушена, то, наоборот, отмечается гипокапния.

Особый механизм дыхательной недостаточности возникает при бронхиальной астме или так называемой клапанной эмфиземе вследствие резкого

перерастяжения альвеол скопившимся воздухом. Это вызывает нарушение капиллярного кровообращения. Уменьшение перерастяжения альвеол (снятие бронхоспазма) способствует исчезновению дыхательной недостаточности.

Дыхательная недостаточность может возникать и при нарушении транспорта газов кровью, что наблюдается при тяжелых формах анемии (особенно постгеморрагической) или при изменении структуры гемоглобина (мет- или карбоксигемоглобинемии).

Известно, что 1 г гемоглобина фиксирует 1,34 мл кислорода. При уменьшении концентрации гемоглобина снижается кислородная емкость крови. При метгемоглобинемии (при отравлении нитритами, фенацетином, анилином, сульфаниламидными препаратами, тетрациклинами и др.) трехвалентное железо не обеспечивает связывание кислорода. То же самое происходит при отравлении угарным газом вследствие образования карбоксигемоглобина. Оксигаротерапия позволяет оказывать эффективную помощь в этих ситуациях.

При нарушениях кровообращения — так называемой застойной гипоксемии — происходит большее поглощение кислорода вследствие замедления кровотока в органах и тканях. Значительно увеличивается артериовенозная разница в содержании кислорода, так как насыщение кислородом крови в легких обычно нарушается мало. Улучшение сердечной деятельности способствует и устранению дыхательной недостаточности.

Особое место занимает так называемая тканевая гипоксия, которая объясняется поражением ферментных систем клеток, участвующих в утилизации диффундирующего из крови кислорода. Обычно это наблюдается при тяжелых инфекциях и отравлениях. При этом содержание газов крови, показатели спирографии — обычно без отклонений от нормы.

У больных часто наблюдаются смешанные формы дыхательной недостаточности с различными механизмами ее возникновения.

Нарушения функции дыхания

Послеродовая асфиксия является реакцией на действие любых неблагоприятных факторов, действовавших на плод и нарушавших его жизнеспособность как до родов, так и во время их. Ее общим и главным признаком являются нарушения дыхания, сопутствующими — разнообразные проявления со стороны сердечной деятельности, кожи, состояния рефлексов и реакций ребенка на окружение.

Сводка этих признаков с их балльной оценкой, предложенная Виражинией Аппар в 1953 г., используется врачами всего мира для характеристики состояния новорожденного ребенка и принятия решений о необходимости, степени экстренности и объеме медицинской помощи. Оценку производят на 1-й минуте после рождения и повторно на 5-й минуте (табл. 13.17).

Таблица 13.17

Шкала Апгар

Признаки	Баллы		
	0	1	2
Цвет кожи	Цианоз, бледность	Розовый на туловище, цианоз конечностей	Розовый на туловище и конечностях
Частота пульса	Пульс отсутствует	Менее 100	Более 100
Отвeт на раздражение кожи или слизистых оболочек	Отсутствует	Только гримаса	Крик, кашель или чихание
Тонус мышц	Конечности свисают	Неполное сгибание конечностей	Активные движения
Дыхательные движения	Отсутствуют	Медленные, нерегулярные	Активные, громкий крик

Тяжелой называют асфиксию при отсутствии дыхания в течение первых 2 мин после рождения и общей сумме баллов по шкале Апгар сразу 0–3, а через 5 мин — от 4 до 6 баллов. При асфиксии средней тяжести оценка после рождения — 4–6 баллов. Здоровые новорожденные имеют оценки 8–10 баллов. Особое значение гипоксии и асфиксии новорожденных заключается и в их ведущем значении как причине неонатальной смерти, и в ведущей роли в качестве причины, вызывающей наиболее тяжелые формы детской инвалидности, например детский церебральный паралич.

Респираторный дистресс-синдром новорожденных отражает нарушения дыхания как легочного, так и внелегочного происхождения у детей периода новорожденности. Причинами его могут быть и асфиксия в родах, и развитие пневмопатий новорожденности, например болезни гиалиновых мембран, неполное расправление легких в начале легочного дыхания, массивная аспирация с последующей пневмонией и ателектазами, врожденные или перинатальные инфекции с пневмонией, кровоизлияния в паренхиму легких, нарушения регуляции дыхания в связи с травмой головного мозга или шейного отдела позвоночника и т. д. Особенно пролонгированное течение респираторных нарушений можно наблюдать при врожденных аномалиях развития легких и бронхопulьмональной дисплазии. Симптоматика дистресс-синдрома включает в себя главные и ведущие признаки дыхательной недостаточности и дыхательного усилия. К ним можно отнести: *тахипноэ* — учащение дыхания до 60 в 1 мин и больше, переход на *периодическое дыхание*, хотя бы эпизодически, *отяжение грудной и межреберий на вдохе*, наличие *ограниченного или общего цианоза*. Для оценки выраженности респираторного дистресс-синдрома предложена и широко используется шкала Сильвермана–Андерсона, близкая по построению к шкале Апгар (табл. 13.18).

Шкала Сильвермана–Андерсона

Стадия 0	Стадия I	Стадия II
Верхняя часть грудной клетки (при положении ребенка на спине) и передняя брюшная стенка синхронно участвуют в акте дыхания	Отсутствие синхронности или минимальное опущение верхней части грудной клетки при подъеме передней брюшной стенки на вдохе	Заметное западание верхней части грудной клетки во время подъема передней брюшной стенки на вдохе
Отсутствует втяжение межреберий на вдохе	Легкое втяжение межреберий на вдохе	Заметное втяжение межреберий на вдохе
Отсутствует втяжение мечевидного отростка грудины на вдохе	Небольшое втяжение мечевидного отростка грудины на вдохе	Заметное западание мечевидного отростка грудины на вдохе
Отсутствует движение подбородка при дыхании	Опускание подбородка на вдохе, рот закрыт	Опускание подбородка на вдохе, рот открыт
Отсутствие шумов на выдохе	Экспираторные шумы («экспираторное хрюканье») слышны при аускультации груди	Экспираторные шумы («экспираторное хрюканье») слышны при поднесении фонендоскопа ко рту или даже без фонендоскопа

Каждый симптом в стадии I оценивается в 1 балл, стадии II — в 2 балла.

Нарушения ритма дыхания у детей первого года жизни. Нерегулярность дыхания (респираторная нестабильность) у детей, особенно маловесных при рождении и детей первого года жизни, может представлять собой особо значимый пограничный клинко-патофизиологический феномен, требующий проведения активной дифференциальной диагностики, интенсивного наблюдения и нередко оказания медицинской помощи. Основой для нестабильности функции дыхания является незрелость дыхательного центра, незрелость периферических механизмов регуляции дыхания и очень большая относительная длительность фазы быстрого сна.

Наиболее типичная форма нерегулярности дыхания — *периодическое дыхание*, или тип дыхания, при котором наблюдаются 3 и более последовательные респираторные паузы продолжительностью более 3 с, разделенные периодами респираторной активности длительностью не более 20 с.

Апноэ, или периоды прекращения дыхания. По основному механизму возникновения апноэ классифицируются следующим образом:

- 1) *центральное апноэ* — когда в конце выдоха одновременно исчезают дыхательные движения груди и прекращается поток воздуха через рот и нос ребенка;
- 2) *обструктивное апноэ* — нарушается проходимость дыхательных путей на вдохе (преимущественно на уровне гортани), т. е. нет потока воздуха через рот и нос, но при этом сохраняются колебательные движения груди;
- 3) *смешанное апноэ* — нарушения проходимости дыхательных путей периодически сочетаются с отсутствием дыхательных движений груди или их наличием; может быть представлено как последовательное сочетание центрального, а за ним обструктивного апноэ.

Полисомнографическое обследование детей первого года жизни позволяет привести некоторые статистические характеристики по распределению различных форм апноэ в разные возрастные периоды [Кельмансон И. А., 1995] (табл. 13.19–13.21).

Таблица 13.19

Процент времени, приходящегося на периодическое дыхание во сне

Возраст, нед	Девочки			Мальчики		
	10	50	90	10	50	90
До 6	0	1,2	7,2	0	1,3	8,8
7–8	0	0,7	5,3	0	0,4	2,4
9–10	0	0,6	3,9	0	0,4	2,7
11–12	0	0,4	2,6	0	0,3	1,5
13–14	0	0,4	2,0	0	0,3	1,2
15–16	0	0,3	1,4	0	0,2	1,2
17–18	0	0,3	1,9	0	0,2	1,3
19–20	0	0,3	1,1	0	0,3	0,8
21–22	0	0,4	1,3	0	0,3	1,6
23–24	0	0,3	2,0	0	0,2	1,2
Более 25	0	0,2	1,3	0	0,2	0,8

Таблица 13.20

Число центральных апноэ за 1 ч сна

Возраст, нед	Девочки			Мальчики		
	10	50	90	10	50	90
До 6	1,1	7,3	20,0	3,2	7,7	28,1
7–8	2,2	6,0	13,4	1,7	4,3	15,9
9–10	2,0	5,4	15,4	1,7	5,0	11,1
11–12	1,8	5,4	12,4	1,7	5,1	10,4
13–14	2,0	5,2	10,3	1,9	4,1	8,4
15–16	1,7	4,8	8,8	1,7	4,6	10,3
17–18	1,6	4,0	9,6	1,0	3,8	8,0
19–20	2,9	4,1	8,4	1,6	4,1	7,6
21–22	1,4	4,5	8,3	0,9	3,9	4,9
23–24	1,9	5,0	8,7	1,7	3,9	9,4
Более 25	1,5	4,2	8,0	1,3	3,7	6,5

Другие показатели полисомнографии

Характеристика	Центили		
	10	50	90
Максимальная длительность центрального апноэ во сне, с:			
девочки	4,6–6,0	7,5–8,5	10,4–12,1
мальчики	5,0–7,3	8,0–9,5	10,7–15,5
Число обструктивных апноэ за 1 ч сна:			
девочки	0	0–0,4	0,7–3,0
мальчики	0	0–0,4	0,6–1,6
Максимальная длительность обструктивного апноэ, с:			
девочки	3,0–4,7	4,5–8,8	7,8–17,5
мальчики	3,2–4,0	5,0–7,5	8,5–14,1
Число смешанных апноэ:			
девочки	0	0–0,2	0,1–1,7
мальчики	0	0–0,3	0,1–2,0
Максимальная длительность смешанного апноэ, с:			
девочки	4,5–6,4	6,0–10,3	9,6–19,3
мальчики	4,5–6,0	6,0–11,8	9,1–19,1

Кроме того, выделяют относительно специфические группы апноэ, относящиеся к разным возрастным группам детей.

Апноэ недоношенных — периодическое дыхание, сочетающееся с длительными апноэ (больше 20 с). Специфическими для недоношенных детей причинами увеличения вероятности и частоты апноэ могут быть сепсис, гипоксия, метаболические нарушения, гипоксемия вследствие врожденных пороков сердца, желудочно-пищеводный рефлюкс, врожденные аномалии дыхательных путей, лица или нижней челюсти.

Апноэ младенцев — наличие апноэ длительностью более 20 с или апноэ меньшей длительности, но в сочетании с одним из следующих признаков: брадикардия, цианоз, приступообразная бледность кожи, глубокая гипотония мышц. Причинами, увеличивающими вероятность и выраженность апноэ младенцев, могут быть сепсис, судороги, гипогликемия, гипокальциемия, анатомические дефекты лицевой части черепа. Нарушения ритма дыхания могут представлять высокий уровень риска. Наблюдая эти нарушения, врач может сформулировать и такое синдромное заключение.

Очевидное угрожающее жизни событие или состояние — вариант апноэ с наличием таких сопутствующих признаков, которые свидетельствуют о непосредственной угрозе жизни ребенка. К ним относятся изменение цвета кожи — чаще бледность или цианоз, реже эритема, изменение тонуса мышц, чаще — резкое снижение, поперхивание, позывы на рвоту.

Очевидные угрожающие жизни события или состояния могут быть успешно прерваны при минимальных усилиях по восстановлению жизнедеятельности детей, нередко только усилиями проинструктированных родителей. Может быть достаточным применение только похлопывания по коже, встряхивания, проведения искусственной вентиляции легких и т. д. Сущест-

вует и вероятность неблагоприятного исхода при переходе этого состояния в одну из форм **синдрома внезапной смерти грудных детей**. Этот синдром во многих странах и в настоящее время является ведущей причиной смерти детей в постнеонатальном периоде (от 28 дней до 1 года). Его причины и возможности предупреждения интенсивно изучают. Особенный драматизм этого феномена заключается в его полной неожиданности для родителей и почти полной неожиданности для врачей. Вместе с тем особенности эпидемиологии синдрома внезапной смерти хорошо изучены и на их основе сформированы критерий риска и правила поведения родителей для предупреждения смерти ребенка.

Наверное, самостоятельное значение имеет такой вариант нарушения ритма дыхания, как **апноэ при синдроме центральной гиповентиляции**, что обычно сочетается со стойким цианозом и формирующейся легочной гипертензией. Это отражает устойчивые нарушения функций центральной регуляции дыхания в связи с типо- и диспластическими процессами во время беременности и не относится к пограничным состояниям.

Нерегулярность ночного дыхания у детей старше года. Ночные апноэ у детей старше года, или **синдром ночного апноэ или гипопноэ**, также наблюдаются нередко и по своей природе являются явно или скрыто обструктивными. В скрытом варианте имеется в виду, что полной обструкции не происходит, но имеет место повышенная резистентность верхних дыхательных путей, приводящая к увеличению дыхательного усилия во время сна. Синдром часто ассоциируется с анатомическими особенностями верхних дыхательных путей. Это могут быть просто гипертрофия миндалин и аденоидов, искривления перегородки носа, стойкая отечность слизистой оболочки носовых ходов, микрогнатия, ретрогнатия, макроглоссия и другие особенности, приводящие хотя бы к незначительному сужению верхних дыхательных путей. Возрастающее при этом дыхательное усилие приводит к увеличению трансмурального давления и способствует окклюзии глотки. Желудочно-пищеводный рефлюкс также способствует возникновению апноэ.

Клиническими признаками, характерными для синдрома, хотя и неспецифичными для него, являются ночной храп, шумное дыхание во сне. На фоне шумного дыхания или храпа апноэ становятся особенно заметными, их могут регистрировать родители или другие близкие. Как правило, синдрому сопутствуют беспокойство во сне, ночные страхи, сухость во рту и вставание для питья, энурез.

Длительное персистирование ночного апноэ или гипопноэ безразлично для развития детей и в старшем школьном возрасте. В дневное время суток эти дети отмечают повышенную сонливость, головные боли, преимущественно утренние. У них могут отмечаться нарушения внимания, гиперактивность и трудности обучения. Отмечены и отдаленные неблагоприятные последствия синдрома. К ним относят задержку роста и устойчивое повышение артериального давления.

Некоторые синдромы воспалительных поражений дыхательной системы

Трахент бактериальной этиологии. Он начинается с кашля, типичного для поражения верхних дыхательных путей или для крупа. Постепенно состояние ухудшается, нарастают интоксикация и инспираторная одышка. Физикальных изменений над легкими не наблюдается.

Стридор. *Врожденный стридор* — своеобразная болезнь раннего возраста, характеризующаяся инспираторным шумом при дыхании. Шум свистящий, звонкий, напоминающий воркование голубей, иногда мурлыканье кошки, кулдахтанье курицы. Интенсивность шума уменьшается во время сна, при переносе ребенка из холодного помещения в теплое, если ребенок спокоен; наоборот, увеличивается при волнении, крике, кашле. Общее состояние ребенка при стридоре нарушается мало, дыхание мало затруднено, сосание происходит нормально, голос сохранен. Стридор начинается обычно тотчас или вскоре после рождения, уменьшается во втором полугодии и сам по себе излечивается к 2—3 годам. В основе этого заболевания, по мнению большинства авторов, лежит аномалия развития наружного кольца гортани, черпаловидных хрящей. Надгортанник при этом мягкий и сложен в трубочку. Черпаловидно-надгортанные связки приближены друг к другу и образуют как бы ненатянутые паруса, которые при вдохе колеблются, образуя шум.

Стридор может быть инспираторного и экспираторного типа. Когда у ребенка выявляется стридор, следует выяснить, нет ли значительного увеличения вилочковой железы, бронхоаденита, врожденного порока сердца или опухоли средостения, которые могут вызвать сдавление и изменение дыхания. При тяжелых формах стридора целесообразно провести ларингоскопическое исследование для выяснения, не вызван ли стридор полипом или врожденной мембраной голосовых складок. Необходимо также помнить о ретрофарингеальном или ретротонзиллярном абсцессе как причине появления стридорозного дыхания.

Появлению стридора в раннем возрасте способствуют такие анатомические особенности, как малые размеры гортани, наличие очень рыхлой соединительной ткани в подслизистом пространстве над и под входом в гортань, а также ригидность кольца перстневидного хряща гортани. Соответственно, даже при умеренном отеке слизистой оболочки размеры входа в гортань с возникновением стридора или крупа уменьшаются. Аналогичный по интенсивности отек у взрослого человека может привести только к охриплости голоса.

Причинами стридора могут быть некоторые врожденные аномалии, например ларингомалиция, недостаточность или коллапс хрящей гортани, повышенная подвижность надгортанника или добавочные складки слизистой оболочки. Причиной могут быть и параличи гортани или голосовых складок. К стридорозному дыханию обычно присоединяются звонкий кашель с металлическим оттенком, охриплость голоса, признаки дыхательной недостаточности — одышка с втяжением межреберий, участие вспомогательных мышц в дыхании. Беспокойство ребенка свидетельствует о нарастании об-

струкции и может предшествовать появлению цианоза. Наибольшую опасность представляют инфекции, способствующие возникновению крупа или стридора, особенно эпиглоттит.

Обструкция дыхательных путей выше магистральных бронхов. Такая обструкция, возникая, например, в области гортани или трахеи за счет истинного (при дифтерии) или ложного крупа, отека Квинке в области гортани или инородного тела на этом уровне, приводит прежде всего к нарушению вдоха, и одышка принимает инспираторный характер. Для затрудненного вдоха очень характерны страх и беспокойство ребенка, обусловленные чувством нехватки воздуха. Обструкция на уровне верхних дыхательных путей создает значительную степень дыхательной недостаточности и требует немедленной госпитализации в реанимационное или ЛОР-отделение.

Эпиглоттит — одно из наиболее острых угрожающих жизни заболеваний, чаще появляется у детей 3–6 лет. Основной этиологический фактор — *Haemophilus influenzae*, тип В. Начало — с высокой температуры тела в течение нескольких часов, затем возникают трудности при глотании, слюнотечение, высокого и грубого тона стридорозное дыхание на вдохе и вынужденное положение с открытым ртом, высунутым языком, наклоненной головой и выдвинутым вперед нижней челюстью для облегчения дыхания. Прямой осмотр глотки и надгортанника может представлять опасность. Предлагается, не изменяя положения ребенка и приготовив все необходимое для экстренной трахеотомии или интубации трахеи, осуществить боковую рентгенограмму шеи, на которой можно видеть резко увеличенный нависающий надгортанник.

Бронхит. У детей бронхит чаще всего развивается при респираторной инфекции, которая нередко осложняется присоединением к основной вирусной инфекции бактериального воспаления. Возбудителями острого бронхита являются вирусы парагриппа, гриппа, аденовирусы, респираторно-синцитиальные вирусы. Из бактерий чаще всего выявляются стафилококки, стрептококки, пневмококки. Нередко, особенно при затянувшемся течении бронхита, этиологическими факторами могут быть хламидиоз, микоплазмоз, пневмоцистоз. Бронхит является одним из обычных клинических проявлений таких детских инфекций, как корь, коклюш.

Основным симптомом бронхита является кашель. В начале заболевания он сухой, затем влажный с отхождением слизисто-гнойной мокроты. При перкуссии груди звук не изменен, но может иметь и коробочный оттенок за счет некоторого вздутия легких. При аускультации — разноотембровые сухие и преимущественно мелкопузырчатые влажные хрипы. Их появление характеризует вовлечение в патологический процесс мелких бронхов и бронхиол. В отличие от пневмонии, мелкопузырчатые хрипы не будут звучными. При рентгенологическом исследовании возможно как усиление легочного рисунка, так и повышенная прозрачность легких.

Синдром бронхиальной обструкции всегда свидетельствует о наличии бронхита, который может быть самостоятельным или входить в проявления бронхопневмонии, бронхиальной астмы, аспирации инородного тела. Чаще всего причиной обструкции является совместный эффект отека и воспали-

тельной инфильтрации стенки бронхов, обилие секретируемой слизи с ее сгущением и застоем в просвете бронхов и, наконец, спазм гладкой мускулатуры стенки бронхов. От обструкции бронхов на уровне главных и ниже страдают прежде всего механизмы выдоха, так как выдох происходит под влиянием эластической тяги легкого, которая у детей еще очень слаба. Поэтому одним из наиболее постоянных симптомов бронхиальной обструкции является экспираторный характер одышки. Сужение эффективного просвета бронхов и увеличение скорости прохождения воздуха через суженный просвет создают феномен так называемого свистящего дыхания, когда обилие сухих свистящих хрипов слышно не только при аускультации легких стетоскопом, но и на расстоянии от больного. По мере нарастания выраженности обструкции может происходить уменьшение клинических проявлений по аускультативным данным. При полной закупорке бронхов в данном сегменте или доле, или в легком totally, хрипы исчезают, дыхательные шумы ослабевают или прекращаются. Возникает феномен немого легкого, характерный для глубоких степеней дыхательной недостаточности. При бронхиальной астме такая трансформация клинической картины даже на ограниченном пространстве одного легкого означает переход приступа бронхиальной обструкции в астматический статус, лечение которого также желательно проводить в условиях реанимационного отделения стационара.

Пневмония. Воспаление легких чаще вызывается бактериями, но может иметь и вирусную этиологию, нередко и микотическую, и хламидийную. Однако если дебют и связан с небактериальными возбудителями, то в последующем течении пневмонии их присоединение и ведущая роль являются закономерными. Характер бактериального компонента в этиологии пневмоний в большей степени зависит от среды. Наиболее злокачественные по вирулентности и антибактериальной резистентности штаммы бактерий поражают детей в условиях родильного дома или стационара. Это называется госпитальной инфекцией. Пневмонии, возникающие дома, чаще вызываются пневмококком или *Haemophilus influenzae*.

Большая часть пневмоний связана с бронхогенной инфекцией, поэтому в анамнезе обычно присутствует указание на перенесенную вирусную инфекцию. На 3–7-й день переносимого респираторного заболевания усиливается температурная реакция, появляются вялость, снижается аппетит, у маленьких детей усиливается цианоз вокруг рта, начинается раздувание крыльев носа, постепенно выявляется одышка смешанного характера.

При перкуссии можно уловить участок притупления перкуторного тона над областью вероятной пневмонической инфильтрации. Дыхание при этом может усиливаться, выдох удлиняться. При наличии сопутствующего бронхита характерны сухие хрипы. Для собственно пневмонии патогномоничны мелкопузырчатые влажные хрипы высокой звучности. Аускультативные феномены при пневмонии достаточно стабильны по локализации и во времени, независимы от кашля. Наличие ателектаза может снижать степень звучности влажных хрипов и определяет затяжной характер течения, особенно у новорожденных детей.

Диагноз пневмонии может быть подтвержден рентгенологически по наличию очагов уплотнения легочной ткани, нередко совпадающих с величиной сегмента легкого или даже доли. В таких случаях говорят о сегментарной или долеой пневмонии.

Если течению пневмонии свойственна цикличность и катаральные симптомы предшествуют уплотнению легкого, а затем разрешению инфильтрации, то можно обсуждать вопрос о крупозной пневмонии, сегментарной или долеой.

Плеврит — воспаление плевры, чаще всего осложняющее течение других заболеваний, в частности пневмоний. В таких случаях речь идет о плевропневмонии. Плевриты при пневмонии делят на параплевриты, сопровождающие пневмонию, и метаплевриты, сохраняющиеся после перенесенной пневмонии. Особую значимость плевриту придает частая связь с гнойной инфекцией и гнойной деструкцией легких. Поэтому при особой тяжести состояния больного — тяжелой интоксикации, некупируемой высокой лихорадке, ярко выраженной асимметрии дыхательных экскурсий груди — следует осуществлять немедленную госпитализацию ребенка и его наблюдение совместно с хирургами. Деструктивная пневмония с плевритом таит высокий риск пиопневмоторакса. Плевриты при неявном поражении легких могут возникать вследствие инфицирования ребенка микобактериями туберкулеза. Плевриты могут быть компонентом полисерозита при системных ревматических заболеваниях, гемобластозах.

Симптомокомплекс плеврита включает в себя сухой кашель, боль в груди, усиливающуюся при дыхании и кашле, уменьшение экскурсий груди на стороне поражения, притупление перкуторного тона над всей площадью воспаления плевры. Притупление очень незначительно при сухом плеврите и явно выражено при экссудативном. При большом объеме выпота его распределение, а соответственно, и площадь перкуторного притупления занимают обширную зону с верхней границей, очерченной линией Эллиса—Дамуазо—Соколова. Дыхание, как и хрипы над зоной притупления, не прослушивается. Можно перкуторно определить смещение сердца в здоровую сторону.

Диагноз плеврита или плевропневмонии обязательно подтверждается рентгенологически, а характер выпота и его этиологию уточняют при плевральной пункции.

СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

РАЗВИТИЕ И ФУНКЦИИ СЕРДЦА У ПЛОДА

Сосудистая система начинает закладываться в мезодермальном слое трофобласта, а потом — в мезодерме желточного мешка и в области зародышевого ствола. В периоде образования первых сомитов эмбриона сосуды формируются уже внутриэмбрионально, и с ними соединяются две внешние сосудистые системы (желточная и пупочная). На 4-й неделе из сгущения мезенхимных клеток, лежащих в области кардиогенной пластинки, развиваются сердечные трубки, которые сближаются по средней линии и сливаются, образуя единую сердечную трубку. К концу 4-й недели в сердечной трубке различаются 3 отдела, разделяющиеся неглубокими желобками и сужениями просвета. *Краниальная часть называется луковицей сердца* и переходит непосредственно в артериальный ствол. Затем располагается *желудочковый отдел*, а каудальное — *предсердный*. Позднее еще каудальное формируется четвертый отдел — *венозная лагуна*, в которую впадают первичные вены. С 4-й недели сердечная трубка начинает интенсивно расти в длину. В связи с тем что околосердечная полость увеличивается мало, сердечная трубка изгибается и сигмовидно закручивается. После того как диафрагма занимает окончательное положение, сердце совершает частичный поворот, и теперь желудочки по отношению к предсердиям занимают не вентральное, а каудальное положение.

С 4-й недели начинается разделение сердца на правое и левое, образуется *межжелудочковая перегородка*. Доставшая до эндокардиальных бугорков и соединяясь с их центральными отделами, она делит первоначальное общее предсердно-желудочковое отверстие на два: правое и левое венозные отверстия. На 5-й неделе образуется *первичная межпредсердная перегородка* и происходит деление артериального ствола. Теперь аорта отходит от левого желудочка, а легочный ствол из правого. На 6-й неделе в этой первичной перегородке возникает *первичное овальное отверстие*. Таким образом, возникает трехкамерное сердце с сообщением между предсердиями.

Несколько позже (на 6-й неделе) рядом с первичной перегородкой начинает вырастать *вторичная со своим овальным отверстием*. Вторичная перегородка, располагаясь рядом с первичной, перекрывает первичное овальное отверстие так, что ток крови становится возможным только в одном направ-

лении — из правого предсердия в левое, что определяется более высоким давлением в области правого предсердия. *После рождения* более высокое давление в левом предсердии плотно сжимает обе перегородки сердца, и они срастаются между собой, закрывая овальное отверстие и формируя окончательную межпредсердную перегородку.

Рост межжелудочковой перегородки также начинается в конце 4-й недели. Она растет по направлению к общему предсердно-желудочковому каналу и срастается здесь с обоими эндокардиальными бугорками. Межжелудочковая перегородка сначала не является сплошной — в ее верхнем отделе сохраняется межжелудочковое отверстие, позднее зарастающее тканью, пролиферирующей из эндокардиальных бугорков, и на месте отверстия возникает соединительнотканная перепонка, или перепончатая часть межжелудочковой перегородки. Приблизительно в эти же сроки в артериальном стволе образуются два валика утолщенного эндокарда. Они растут навстречу друг другу и сливаются в аортолегочную перегородку, формируя одновременно ствол аорты и легочный ствол. Рост этой перегородки внутрь желудочков приводит к ее слиянию с межжелудочковой перегородкой и полному разделению правого и левого сердца у плода. На 7-й неделе формируются створки митрального и трехстворчатого клапана. Таким образом, клапанный аппарат сердца возникает уже после образования перегородок и формируется за счет развития других эндокардиальных выступов. Число створок клапанов соответствует количеству выступов эндокарда, принимавших участие в их образовании.

К 8–10-й неделям заканчивается формирование всех отделов сердца, что совпадает с развитием плаценты и возникновением плацентарного кровообращения, которое определяет и газообмен, и все нутритивное обеспечение зародыша.

Приведенные сроки формирования различных отделов сердца важны для понимания возникновения врожденных пороков сердца.

Развитие сосудистой системы, т. е. собственно системы кровообращения, происходит также поэтапно. Ранее всего формируются пути первичного, или желточного, кровообращения, представленного у плода пупочно-брыжеечными артериями и венами. Система первичного кровообращения представлена двумя восходящими вентральными аортами, которые сливаются в середине тела и образуют единую нисходящую, от которой отходят дорсальные, вентральные и латеральные ветви. Одна из вентральных ветвей представляет собой пупочно-брыжеечную артерию, идущую в желточный мешок. Из каудальной части аорты возникают две почечные артерии, которые вместе с протоком аллантоиса направляются в пуповину.

Первичная венозная система собирает венозную кровь из тела эмбриона и экстраэмбриональных областей. Вены представлены двумя передними кардиальными венами, собирающими кровь из каудальных частей эмбриона. На каждой стороне тела обе кардиальные вены соединяются в короткую общую кардиальную вену, и оба ствола впадают в венозную пазуху. Туда же впадают обе пупочные вены и пупочно-брыжеечные вены. В течение 6–7-й недели происходит сложная перестройка системы и возникают соотноше-

ния, более или менее близкие к окончательному строению сосудистой системы.

Это кровообращение для человека является рудиментарным и значения в газообмене между материнским организмом и плодом не имеет.

Основным кровообращением плода является хориальное, или плацентарное, представленное прежде всего сосудами пуповины. Кровь плода по пупочным артериям поступает в плаценту и, расходясь по капиллярам, притекает в хориальные ворсинки, которые отделены от материнской крови плацентарной мембраной. Здесь через плацентарную мембрану осуществляются оксигенация крови и обогащение ее питательными веществами. Кислород материнской крови, благодаря существенной разнице в парциальном давлении, переходит в кровь плода. Давление кислорода в крови матери составляет до 90 мм рт. ст., в то время как в крови плода — от 9 до 17 мм рт. ст. Относительно большая толщина плацентарной мембраны (она примерно в 5–10 раз толще, чем альвеолярные мембраны легких) приводит к несколько меньшей степени оксигенации крови в плаценте по сравнению с легкими — не выше 60–65%.

Хориальное (плацентарное) кровообращение начинает обеспечивать газообмен плода уже с конца 3-й — начала 4-й недели внутриутробного развития. Капиллярная сеть хориальных ворсинок плаценты сливается в главный ствол — пупочную вену, проходящую в составе пупочного канатика и несущую оксигенированную и богатую питательными веществами кровь. В теле плода пупочная вена направляется к печени и перед вхождением в нее через широкий и короткий венозный проток отдает существенную часть крови в нижнюю полую вену, а затем соединяется со сравнительно плохо развитой воротной веной печени. Таким образом, печень получает максимально оксигенированную кровь пупочной вены уже в некотором разведении с чисто венозной кровью воротной вены. Пройдя через печень, эта кровь поступает в нижнюю полую вену по системе возвратных печеночных вен. Смешанная в нижней полую вену кровь поступает в правое предсердие. Сюда же поступает и чисто венозная кровь из верхней полую вены, оттекающая от краниальных областей тела. Вместе с тем строение этой части сердца плода таково, что здесь полного смешивания двух потоков крови не происходит. Кровь из верхней полую вены направляется преимущественно через правое венозное отверстие в правый желудочек и легочный ствол, где раздваивается на два потока, один из которых (меньший) проходит через легкие, а другой (большой) через артериальный проток попадает в аорту и распределяется между нижними сегментами тела плода. Кровь, поступившая в правое предсердие из нижней полую вены, попадает преимущественно в широко зияющее овальное окно и затем — в левое предсердие, где она смешивается с небольшим количеством венозной крови, прошедшей через легкие, и поступает в аорту до места впадения артериального протока, обеспечивая таким образом лучшую оксигенацию и трофику головного мозга, венечных сосудов сердца и всей верхней половины тела. Кровь нисходящей части аорты, отдавшая кислород, по пупочным артериям возвращается в капиллярную сеть хориальных ворсинок плаценты. *Таким образом функционирует система кровообра-*

ращения, представляющая собой замкнутый круг, обособленный от системы кровообращения матери, и действующая исключительно за счет сокращений сердца плода.

Определенную помощь в осуществлении гемодинамики плода оказывают начинающиеся с 11–12-й недели дыхательные движения. Возникающие при них периоды отрицательного давления в грудной полости при нерасправившихся легких способствуют поступлению крови из плаценты в правую половину сердца. Жизнеспособность плода зависит от снабжения его кислородом и выведения углерода диоксида через плаценту в материнский круг кровообращения. Пупочная вена доносит оксигенированную кровь только до нижней полой и воротной вен. Все органы плода получают только смешанную кровь. Наилучшие условия оксигенации имеются в печени, головном мозге и верхних конечностях, худшие условия — в легких и нижней половине тела. Степень насыщения кислородом крови пупочной вены меняется в течение беременности. При 22 нед она составляет 60%. В дальнейшем, при перенашивании беременности, насыщение может снизиться и на 43-й неделе упасть до 30%. Насыщенность кислородом крови пупочных артерий составляет на 22-й неделе 40%, на 30–40-й — 25%, а к 43-й неделе падает до 7%. Несмотря на сравнительно низкое насыщение крови кислородом, артериовенозная разница у плода составляет около 20%, что приближается к показателю артериовенозной разницы взрослого человека (20–30%). Парциальное давление кислорода в пупочной вене плода составляет 21–29 мм рт. ст., или 2,80–3,87 кПа, а в пупочной артерии — от 9 до 17 мм рт. ст., или 1,20–2,27 кПа. Парциальное давление углекислого газа составляет соответственно 42–45 мм рт. ст., или 5,60–6 кПа, и 45–49 мм рт. ст., или 6–6,53 кПа.

Условия плацентарного кровообращения и газообмена обеспечивают нормальное физиологическое развитие плода на всех этапах беременности. Факторами, существенно способствующими адаптации плода к этим условиям, являются:

- увеличение дыхательной поверхности плаценты;
- увеличение скорости кровотока;
- нарастание количества гемоглобина и эритроцитов в крови плода;
- наличие особо высокой кислородсвязывающей способности фетального гемоглобина;
- существенно более низкая потребность тканей плода в кислороде.

Тем не менее по мере роста плода и увеличения срока беременности условия газообмена существенно ухудшаются. Причиной этого является, вероятно, относительное отставание в росте дыхательной поверхности плаценты.

Первые сокращения сердца начинаются на 22-й день или при длине эмбриона около 3 мм. После 5-й недели регистрацию сердечной деятельности плода можно проводить с помощью эхокардиографии.

Частота сердечных сокращений человеческого эмбриона сравнительно низкая (15–35 уд/мин). По мере формирования плацентарного кровообращения она увеличивается до 112 уд/мин к 6-й неделе и далее даже до

165—175 уд/мин к 8—9-й неделям. В последующие сроки она несколько снижается и к концу беременности составляет 130—140 уд/мин. Атипичная мышечная ткань проводящей системы появляется одновременно с сократительным миокардом и располагается по всей длине сердечной трубки. В правой стенке венозного синуса формируется зачаток синоатриального узла с тяжами, идущими в стороны, которые имитируют будущие тракты Бахмана, Венкебаха и Тореля. Уже в этом периоде наблюдается явная избыточность атипичной мышечной ткани, которая активно резорбируется и уменьшается к моменту рождения. Неэффективность этой резорбции может оказаться небезразличной для состояния функций автоматизма в последующие периоды жизни.

Собственно морфологическое формирование и дифференцировка элементов проводящей системы сердца осуществляются относительно рано. Так, скопления (ассоциации) специфичных для синусового узла клеток Р и переходных клеток четко определяются уже в 25—28 дней, т. е. при длине эмбриона около 7 мм, клеточные скопления предсердно-желудочкового узла при длине около 8—9 мм, левая ветвь предсердно-желудочкового пучка (пучка Гиса) — при 11 мм, а правая — при 13 мм. Критический период формирования морфологических структур управления ритмом можно отнести к 18—45-му дням гестации. Развитие межуловых путей может быть нарушено вторично в связи с аномальным формированием межпредсердной перегородки, клапанов синусов или предсердно-желудочковых отверстий. Удивительно, что выраженные нарушения формирования узловых структур генерации импульсов наблюдаются крайне редко и почти исключительно в случаях, несовместимых с продолжением беременности. В то же время возможны, очевидно, и диспластические изменения в структурах мембран или мембранных рецепторов, обусловленные генетически. К ним относятся такие синдромы, как Романо—Уорда и «синдром леопарда».

Период внутриутробного развития характеризуется высоким риском диспластических процессов, обусловленных генерализацией внутриутробных инфекций и, возможно, некоторыми дефицитами питания беременных женщин. Возникновение нарушений в связи с особенностями питания беременной требует серьезного подтверждения, но представляет определенный интерес. Обсуждается значение недостаточности ω -жирных кислот, селена и меди для формирования электрической нестабильности миокарда с длительным персистированием в постнеонатальном периоде жизни. Наконец, безусловно подтвержденной можно считать роль внутриутробной трансплацентарной иммунной агрессии на клетки проводящей системы сердца. Итогом является рождение детей с врожденной полной поперечной блокадой сердца. Аналогичный результат может возникнуть при наличии у матери антител к нативной ДНК и антифосфолипидных антител.

В функциональном плане созревание систем регуляции ритма идет также исключительно быстро. Сразу после формирования клеточных скоплений узлов отмечается их исключительно высокая чувствительность к гуморальным воздействиям и прежде всего к адреналину и ацетилхолину, к гипоксии. К 3-му месяцу гестации описана реакция ритма сердца на вибрационное

воздействие на стенку живота, на активное изменение позы беременной женщины. Очевидно, что такая ранняя функциональная готовность имеет свои причины в рамках концепции системогенеза. Она увеличивает степень внутриутробной адаптации и защищенности плода.

Основная роль систем регуляции ритма (правильнее говорить о системах регуляции гемодинамики плода) заключается в приспособлении к временным или достаточно длительным нарушениям оксигенации крови. При этом формы реакции на гипоксию в этом периоде очень эффективны и рациональны. Так, повышения частоты сердечных сокращений, свойственного более поздним возрастным периодам, при этом не наблюдается. Плод реагирует на гипоксию чаще всего брадикардией, что гораздо более экономично. Параллельно происходит усиление выброса крови и сокращение сосудистого русла в области почек, желудочно-кишечного тракта, кожи. Все перечисленные закономерности настолько важны для практики мониторинга беременности и родов, что сегодня прочно вошли в акушерскую клинику. Безусловно, оправданно применение электрокардиографии плода и в плане ранней диагностики полных поперечных блокад сердца. Некоторые из таких детей рождаются уже с генерализованными отеками вследствие тяжелой сердечной недостаточности.

При нормальном течении беременности ритм исключительно устойчив, но при патологическом течении может резко замедляться или ускоряться. Это говорит о раннем созревании рефлекторных и гуморальных регулирующих воздействий на систему внутриутробного кровообращения. *Раньше созревает симпатическая, а несколько позже — парасимпатическая иннервация сердца.*

Кровообращение плода является важнейшим механизмом его жизнеобеспечения, и поэтому контроль за деятельностью сердца имеет самое непосредственное практическое значение при наблюдении за течением беременности. Такой контроль осуществляется в настоящее время очень широко и при любых ситуациях перинатального риска. Наибольшее распространение получили *системы токографии плода*, использующие технику и методологию электрокардиографического исследования. Не менее важны и еще более информативны *ультразвуковые методы контроля развития плода, оценки состоятельности плаценты и прямой диагностики состояния структур и функций сердечно-сосудистой системы.*

Развитие фетальной кардиологии происходит стремительными темпами, и в самом ближайшем будущем все или почти все наследственные или просто прожденные патологические изменения сердечно-сосудистой системы можно будет диагностировать еще внутриутробно.

КРОВООБРАЩЕНИЕ У НОВОРОЖДЕННОГО

При рождении после пережатия пуповины и отделения ребенка от матери, когда происходит интенсивная оксигенация крови в легких, исключительно остро, на уровне физиологической катастрофы осуществляется перестройка

всей системы кровообращения и адаптация всех органов и физиологических систем к ней. При этом выделяют два подпериода: начальный длительностью в 4–8 ч и последующий длительностью 12–14 дней.

Наиболее существенными моментами являются:

- прекращение плацентарного кровообращения;
- закрытие основных фетальных сосудистых коммуникаций (венозный и артериальный протоки, овальное окно);
- переключение насосов правого и левого сердца из параллельно работающих в последовательно включенные;
- включение в полный объем сосудистого русла малого круга кровообращения с его высоким сопротивлением и склонностью к вазоконстрикции;
- увеличение потребности в кислороде, рост сердечного выброса и системного давления.

С началом легочного дыхания кровотоки через легкие возрастает почти в 5 раз, в 5–10 раз снижается сосудистое сопротивление в малом круге кровообращения. Через легкие протекает весь объем сердечного выброса, в то время как во внутриутробном периоде через них проходили только 10% этого объема. Основную роль в уменьшении сосудистого сопротивления играет расширение мышечных артерий и артериол под влиянием увеличенного PO_2 . Определенное значение придается высвобождению в эпителии легких из клеток Кульчицкого под влиянием кислорода больших количеств брадикинина, непосредственно расширяющего легочные сосуды. Вследствие уменьшения сопротивления в легочном русле, увеличения притока крови в левое предсердие, уменьшения давления в нижней полой вене происходит перераспределение давления в предсердиях и шунт через овальное окно перестает функционировать. Однако при легочной гипертензии этот шунт может сохраниться или возобновиться, что наблюдается при респираторном дистресс-синдроме, пневмонии и других патологических состояниях.

Иногда возникает обратная ситуация, т. е. шунтирование крови слева направо, что наблюдается, когда вторичная межпредсердная перегородка не прикрывает полностью отверстие в первичной перегородке. Однако чаще этот сброс крови между предсердиями оказывается очень маленьким, и дефект ликвидируется в течение первых месяцев и лет жизни без какого-либо лечения. Анатомическое же закрытие овального окна происходит позднее. Так, отверстие, пропускающее тонкий зонд, но не имеющее какого-либо значения для гемодинамики, обнаруживается почти у 50% детей в возрасте 5 лет и у 10–25% взрослых людей.

Сразу после первого вдоха, под влиянием повышения парциального давления кислорода наступает спазм артериального протока (не исключено, что в этом процессе играют также роль биологически активные вещества — простагландины, ацетилхолин и брадикинин). Однако проток, функционально закрытый после первых дыхательных движений, может снова раскрыться, если эффективность дыхания нарушается. Анатомическое перекрытие артериального протока происходит позднее (у 90% детей — к 2 мес жизни). Пе-

переход на легочное дыхание сразу после рождения индуцирует целый комплекс глобальных физиологических изменений, вовлекающих тотально все физиологические системы, органы, ткани и клетки. Причем это происходит в форме острейшей физиологической катастрофы в течение минут — часов после рождения (табл. 14.1).

Таблица 14.1

**Напряжение кислорода и углерода диоксида
в артериальной крови новорожденного**

Газ	Минуты после рождения			
	0–5	6–10	11–20	21–60
Кислород, мм рт. ст.	20	49	56	62
Углекислый газ, мм рт. ст.	76	57	46	38

Благодаря этой «катастрофе» организм ребенка получает ценнейший подарок — возможность осуществления всего колоссального потенциала развития и становления как человека.

Вследствие прекращения фетального кровообращения прекращается кровоток и по венозному протоку, который облитерируется. Таким образом, начинают функционировать малый (легочный) и большой круг кровообращения.

АНАТОМИЧЕСКИЕ И ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СЕРДЦА, СОСУДОВ И ГЕМОДИНАМИКИ У ДЕТЕЙ

Масса сердца у новорожденных составляет 0,8% от массы тела, что несколько больше аналогичного соотношения у взрослых (0,4%). Правый и левый желудочки примерно равны между собой. Толщина их стенок составляет около 5 мм. Предсердия и магистральные сосуды имеют относительно большие размеры по отношению к желудочкам, чем в последующие возрастные периоды.

Одновременно происходит дифференцировка тканей. Гистологически миокард новорожденного имеет очень тонкие, слабо отграниченные друг от друга мышечные волокна. Слабо выражены продольная фибриллярность и поперечная исчерченность. Ядра представлены в большом количестве, но они мелкие, малодифференцированные. Слабо развита соединительная ткань. В первые два года жизни толщина мышечных волокон увеличена, а число ядер мышечных клеток при значительном увеличении их размеров уменьшено. В стволе сердца в это время происходит редукция мышечных волокон и увеличение диаметра сердечных проводящих миоцитов. Появляются септальные перегородки и поперечная исчерченность волокон.

Анатомически сердце новорожденного расположено более краниально, чем у детей старшего возраста, что частично обусловлено более высоким

стоянием диафрагмы. Большая ось сердца лежит почти горизонтально. Форма сердца шарообразная вследствие изменения соотношений между длинным и поперечным размером, причем последний может быть больше первого. Объем сердца относительно объема груди значительно больше. Проекция сердца на позвоночный столб приходится на уровень между IV и VIII грудными позвонками (Th_4 — на уровень воронки, Th_4 — предсердия, Th_{VI} — желудочков, Th_{VII} — верхушки). Левый край сердца выходит за среднелючичную линию, правый выступает за край грудины. Передняя поверхность сердца образована правым предсердием, правым желудочком и большей относительно других возрастов частью левого желудочка.

Верхушка сердца у новорожденного представлена двумя желудочками, но уже с 6 мес ее образует только левый желудочек. Проекция верхушки сердца у новорожденного находится в четвертом межреберье, но к возрасту около 4–5 лет смещается в пятое межреберье.

Относительно морфологии проводящей системы ранний постнеонатальный период и первое полугодие жизни отличаются весьма значительными перестройками. Это период интенсивного перемоделирования проводниковых структур. Известно, что проводниковая предсердно-желудочковая ось у новорожденного является относительно крупным и нечетко контурированным или разлохмаченным пучком специализированной ткани по сравнению с аналогичными пучками сердца более старших детей и взрослых. Перемоделирование пучка осуществляется за счет резорбтивной дегенерации, некроза и макрофагальной инфильтрации. Вероятно, основным механизмом перемоделирования являются процессы апоптоза. В ближайшем результате этого процесса можно наблюдать формирование островков специализированной ткани, ее вкраплений и интердигитаций между проводниковой осью и центральным фиброзным телом. Параллельно происходит процесс созревания центрального фиброзного тела. Считается, что итогом перемоделирования может быть и формирование aberrантных структур проводящей системы сердца, являющихся потенциальным морфологическим субстратом циркуляции волны возбуждения и нарушений ритма сердца. Сейчас накапливаются данные о существенных особенностях электрофизиологических свойств мышечных и специализированных клеток сердца у детей. Потенциалы действия, образующиеся в проводящих миоцитах, возникают при относительно низком мембранном потенциале, точнее, менее отрицательном, чем у взрослых. Нарастание потенциала идет очень медленно. Это говорит о меньшей плотности натриевых каналов в мембранах проводящих миоцитов. Реполяризация проводящих миоцитов у детей возникает значительно быстрее, чем у взрослых. Можно предполагать усиление переходов калия через мембрану. Экспозиция волокон в растворах калия вызывает большую степень деполяризации волокон сердца детей.

Формирование регуляции, период грудного возраста, можно назвать периодом пролонгированной перенастройки. Особое значение эти феномены имеют у незрелых и недоношенных детей. Несколько упрощенно смысл этого периода, или критического состояния, можно описать как персистирование реакции фетального типа на гипоксию — тип очень невыгодный для постна-

тального периода с легочным дыханием. Клинически это симптомокомплекс идиопатических или индуцированных периодов апноэ — брадикардия. Если подобная реакция ложной адаптации насаивается на дистресс-синдром или пневмопатии другой природы, равно как и на другие болезненные процессы, то она может стать основой танатогенеза. При этом имеется в виду целый комплекс возрастных изменений, вовлекающих как морфологию сердца и проводящих структур, так и гуморальные и вегетативные компоненты регуляции ритма сердца. Очевидно, что они могут суммировать свои потенциально аритмогенные эффекты.

Вегетативный дисбаланс постнеонатального периода находит свое отражение как феномен обций или системный. Для него подтверждены усиление потоотделения, нарушение контроля за теплопродукцией в бурой жировой ткани, резкое усиление окулокардиального рефлекса. Маркером автономной дисфункции могут быть характеристики частоты различных типов апноэ во время ночного сна. При наличии таких апноэ исследование вегетативной нервной системы подтверждает наличие дисфункции у 50–80% детей.

В этом критическом периоде наблюдаются признаки электрической нестабильности миокарда и тенденция к удлинению интервала $Q-T$, что согласуется с гипотезой P. Schwartz о дисбалансе активности правого и левого сердечных симпатических нервов и звездчатых ганглиев. Выявлено, что при повышении активности левого или снижении активности правого симпатического нерва создается аритмогенный тип дисбаланса с удлинением интервала $Q-T$ на ЭКГ.

Перечисленный комплекс морфологических и нейровегетативных особенностей раннего постнеонатального периода формирует своеобразное критическое состояние развития или возрастную конституцию риска внезапной смерти. Вместе с тем при различных острых заболеваниях этого возраста та же конституциональная основа может определять увеличение вероятности неблагоприятного течения заболеваний. У маловесных при рождении детей аналогичный конституциональный фон может возникать в более поздние возрастные сроки. Такой же перенос сроков повышенного риска может наблюдаться у детей с хроническими расстройствами питания. *В этом же возрастном периоде высока вероятность инфекционных поражений миокарда и проводящей системы сердца с формированием уже приобретенных нарушений ритма, в частности блокад сердца.*

С возрастом происходит нарастание массы сердца: к 8 мес происходит удвоение, к 3 годам — утроение, к 5 годам масса сердца увеличивается в 4 раза, к 6 годам — в 11 раз, а затем ее увеличение замедляется. Существует 3 периода, когда этот рост идет с максимальной скоростью: первые два года жизни, от 12 до 14 лет и от 17 до 20 лет.

В период с 3 до 7–8 лет при относительно медленном темпе роста массы сердца происходят его окончательная тканевая дифференцировка, обогащение соединительной и эластической тканью, дальнейшее утолщение мышечных волокон. В стволе сердца идет интенсивная редукция мышечных волокон, появляется фибриллярность, разрастается соединительная ткань.

В возрасте старше 10 лет происходит интенсивный рост всех элементов с заметным увеличением количества соединительной ткани и эластических волокон, появляются вкрапления жира.

Масса сердца несколько больше у мальчиков, чем у девочек. Эта разница увеличивается вначале медленно (до 11 лет), затем сердце девочек увеличивается быстрее, и в 13–14 лет оно у них больше. После этого возраста масса сердца у мальчиков вновь нарастает более интенсивно. Особенно интенсивно растет левое сердце. Стимулятором роста левого желудочка являются возрастающее сосудистое сопротивление и артериальное давление. Масса правого желудочка в первые месяцы может уменьшаться почти на 20%, что объясняется снижением периферического сопротивления, особенно вследствие исключения артериального протока. Некоторые характеристики особенностей увеличения массы сердца приведены в табл. 14.2, 14.3.

Таблица 14.2

Возрастная динамика массы сердца, г

Возраст	Масса сердца (М+Д)	Возраст, лет	Масса сердца	
			м	д
Новорожденные	22	9	140	135
1 год	42	10	150	140
2 года	58	11	160	150
3 »	70	12	175	170
4 »	88	13	190	200
5 лет	100	14	230	210
6 »	105	15	250	225
7 »	120	16	260	235
8 »	130	18	300	250

Таблица 14.3

Масса желудочков сердца у детей в зависимости от возраста
(цит. по З. И. Коларовой и В. Гатеву, 1970)

Возраст	Масса желудочков, г	
	правого	левого
Новорожденный	6,54	8,14
11–12 мес	12,47	24,48
9–10 лет	27,70	57,74
16–17 лет	66,47	136,87

На протяжении первых лет жизни и в подростковом возрасте происходит серия поворотов и перемещений сердца в грудной полости. Уже в конце периода новорожденности границы сердца смещаются во фронтальной плоскости вправо, вследствие чего правая граница удаляется от правого края грудины, а левая, наоборот, приближается к левому краю, что обусловлено умень-

шением печени и увеличением объема левого легкого. В грудном возрасте начинается поворот сердца справа налево вокруг вертикальной оси, вследствие чего правая и левая границы его приближаются к краю грудины. Однако продолжение поворота вокруг вертикальной оси в пред- и дошкольном возрасте снова приводит к удалению обеих границ сердца от грудины, причем это особенно заметно в возрасте от 1 года до 3 лет. Такое положение может сохраняться в течение нескольких лет, после чего происходит некоторая обратная динамика отстояния левой границы сердца от грудины. Нижняя граница относительно стабильна вплоть до 6–7 лет жизни. Верхняя граница сердца постепенно опускается. За первый месяц жизни от уровня первого межреберья II ребро доходит до второго межреберья, а к 7 годам — до третьего межреберья. Проекция устья легочного ствола и аорты в раннем возрасте смещается вниз: устье легочного ствола — со II до III ребра, устье аорты — с III до IV ребра. Проекция правого предсердно-желудочкового отверстия смещается с III до V ребра, левого — с III ребра до четвертого межреберья. После 3-летнего возраста начинается обратное перемещение точек проекции и их приближение к соответствующим точкам взрослого человека.

Калибр ствола сердца в течение всего периода детства остается без изменений и, следовательно, в первые годы жизни имеет относительно большие размеры, чем у взрослого. У детей чаще наблюдается интрамуральный тип ствола, т. е. его расположение в мышечной, а не в соединительнотканной части перегородки между желудочками. Легочный ствол к моменту рождения относительно короткий и делится на две примерно равные легочные артерии, что создает у некоторых детей перепад давления между сосудами, достигающий до 8–15 мм рт. ст., или 1,1–2 кПа, и может явиться причиной появления характерного систолического шума периферического стеноза легочной артерии. После рождения просвет легочного ствола сначала не увеличивается, а диаметр легочных артерий растет достаточно интенсивно, что приводит к исчезновению перепада давления обычно через 5–6 мес. Стенка легочного ствола состоит из каркаса эластических волокон, чередующихся с гладкомышечными элементами. В ответ на гипоксию и ацидоз просвет артерии может существенно уменьшаться. У ребенка первых недель и месяцев мышечный слой легочных сосудов менее выражен, чем объясняется меньшая ответная реакция детей на гипоксию. Несмотря на значительное снижение сосудистого сопротивления в легких после начала дыхания давление в легочной артерии снижается относительно медленно. У детей, родившихся на высоте уровня моря, стабильный уровень давления достигается к 6 нед жизни. Это обусловлено высокой реактивностью сосудов малого круга к гипоксии и ацидозу, пока не произошла регрессия мощного мышечного слоя артериол малого круга кровообращения.

У детей, родившихся в условиях высокогорья, низкое парциальное давление кислорода может быть причиной стабильно высокого давления в легочной артерии и задержки обратного развития мышечных элементов артериол. Как вариант аномального развития сосудов легкого описана гиперплазия и устойчивость этих мышечных элементов. Поэтому сохраняется повышенное давление в системе легочных сосудов — гипертензия в малом круге кровообра-

рашения, вторичным следствием которой является сохранение шунта справа налево через овальное окно и артериальный проток. *Длина аорты до бифуркации* к моменту рождения составляет в среднем 125 мм, диаметр ее у выхода — около 6 мм. Такая же ширина свойственна нисходящему отделу. *Перешеек аорты*, расположенный на расстоянии 10 мм от места отхождения левой подключичной артерии, имеет внутренний диаметр только около 4 мм. В первые месяцы жизни область перешейка расширяется, и после полугодия сужение просвета здесь уже не определяется.

Кровеносные сосуды новорожденных тонкостенные, в них недостаточно развиты мышечные и эластические волокна. Просвет артерий относительно широк. Отношение просвета вен и артерий приблизительно 1:1. Поскольку вены растут быстрее артерий, то к 16 годам их просвет становится вдвое шире просвета артерий. С ростом артерий происходит развитие в них мышечной оболочки и соединительнотканых элементов. Наиболее интенсивно утолщается интима сосудов. Дифференцировка артериальной и венозной сети проявляется развитием коллатеральных сосудов, возникновением клапанного аппарата, увеличением числа и длины капилляров. Переход к прямохождению и ходьбе изменяет условия гемодинамики, способствуя более интенсивному развитию венозной системы нижней половины тела.

Наряду с общей закономерностью роста сосудов большого круга кровообращения обратная картина происходит в артериях малого круга кровообращения. Если к моменту рождения они выглядят как мышечные артерии с гипертрофией мышечного слоя и гиперплазией внутренней оболочки, то в первые месяцы жизни происходит их инволюция с истончением стенок и значительным увеличением просвета сосудов.

Параллельно с ростом сердца увеличиваются и размеры магистральных сосудов, однако темп их роста более медленный. Так, если объем сердца к 15 годам увеличивается в 7 раз, то окружность аорты — только в 3 раза. С годами несколько уменьшается разница в величине просвета отверстий легочного ствола и аорты. Если к моменту рождения соотношение просветов легочного ствола и аорты превышает 20–25% (аорта — 16 мм, легочный ствол — 21 мм), то к 10–12 годам их просвет сравнивается, а у взрослых просвет аорты превышает просвет легочного ствола (аорта — 80 мм, легочный ствол — 74 мм). Окружность легочного ствола у детей постоянно больше окружности ствола восходящей аорты. Просвет артерий в целом с возрастом несколько сужается относительно размеров сердца и нарастающей длины тела. Только после 16 лет происходит некоторое расширение артериального сосудистого русла.

Пульс новорожденных аритмичен, характеризуется неодинаковой продолжительностью и неравномерностью отдельных пульсовых волн и промежутков между ними. Иногда это заметно при пальпации пульса над артерией, но лучше всего иллюстрируется данными сфигмографии. Пульс у детей всех возрастов чаще, чем у взрослых, что объясняется в первую очередь более интенсивным обменом веществ. Наряду с этим определенное значение также имеет сравнительно позднее развитие вагусной иннервации сердца. У детей первого года жизни ритм сердечной деятельности в большой сте-

пени определяется состояниями сна и бодрствования и даже вегетативными различиями между фазами сна.

Переход ребенка в вертикальное положение и начало активной двигательной деятельности способствуют урежению сердечных сокращений, повышению эффективности и экономичности деятельности сердца. Признаками начала вагусного влияния на сердце ребенка являются тенденция к урежению пульса в состоянии покоя и возникновение дыхательной аритмии — изменение частоты пульса на вдохе и выдохе. Урежение пульса происходит параллельно с ростом камер сердца, что способствует увеличению ударного, или систолического, объема и снимает необходимость в высокой частоте сокращений для поддержания минутного объема кровообращения. Соотношения систолического и минутного объема представлены в табл. 14.4.

Таблица 14.4

Систолический и минутный объем крови у детей

Возраст	Систолический объем		Минутный объем	
	мл	мл/кг массы тела	мл	мл/кг массы тела
Новорожденный	3,0	0,9	420	120
1 год	10,2	1,0	1173	117
7 лет	23,0	1,0	1965	85
12 лет	41,0	1,15	3075	85
13–16 лет	69,0	1,2	4425	92

С возрастом происходит увеличение ударного и минутного объема кровообращения. В течение первого года жизни ударный объем возрастает в 4 раза, к 7 годам — в 10 раз, а к 15 годам — в 24 раза. Темп нарастания минутного объема кровообращения вследствие урежения сердечных сокращений несколько меньше, причем у мальчиков периоды прироста приходятся на возраст 4 года и 11 лет, а у девочек — на 5 и 14 лет. В интервале от 5 до 8 лет изменений объемов почти не отмечается.

Характеристика минутного объема кровообращения относительно поверхности тела — величина, называемая *сердечным индексом*, с возрастом закономерно снижается: у новорожденных — 4,8–7, в 3 года — 3,5–4,2, в 8–10 лет — 3, в 14 лет — 2–3,5. Это снижение совпадает с изменением основного обмена. С возрастом уменьшается общее периферическое сопротивление сосудов. Скорость кровотока, измеренного на участке рука — ухо, у детей с возрастом отчетливо уменьшается.

Как урежение пульса, так и возникновение дыхательной аритмии являются внешними маркерами созревания сердечно-сосудистой системы. Их можно констатировать уже с начала 2-го года жизни, но особенно ярко они проявляются у старших детей и подростков, занимающихся спортом. У детей с достаточной двигательной нагрузкой частота пульса несколько меньше, чем у их сверстников с гиподинамией. Частота пульса у девочек, как правило, несколько выше, чем у мальчиков. Во сне пульс у детей замедляет-

ся. Этого не наблюдается у детей первых месяцев жизни; разница в пульсе во время сна и бодрствования у детей до 1—2 лет составляет около 10 уд/мин, а после 4—5 лет может достигать 15—20 уд/мин.

В регуляции ритма сердца в дошкольном и младшем школьном возрасте прослеживается тенденция к уменьшению частоты сердечных сокращений при нарастании выраженности дыхательных волн. В эти годы *параметры кардиоинтервалографии*, характеризующие компонентную регуляцию ритма сердца, могут нести в себе широкую информацию как об особенностях конституции (биологического возраста), так и (по анамнезу жизни) о многих особенностях состояния здоровья ребенка. Это позволяет использовать кардиоинтервалографию в качестве одного из методов быстрой автоматизированной скринирующей диагностики при массовых обследованиях состояния здоровья детей.

Период *предпубертатного напряжения регуляции* описан В. Г. Часным как период своеобразного состояния регуляции ритма сердца у детей 9—11-летнего возраста. Вследствие диссоциации между объемом сосудистого русла и массой циркулирующей крови *возникает своеобразный клиника-функциональный синдром*, включающий в себя тенденции к тахикардии, артериальной гипотензии и сужению характеристик variability волновой структуры ритма сердца. Симптомокомплекс дополняется наличием общих жалоб, невротизацией и поражением желудочно-кишечного тракта.

С возрастом детей растет преимущественно систолическое артериальное давление. Диастолическое давление имеет только тенденцию к повышению. Рост давления происходит более интенсивно в первые 2—3 года жизни, в препубертатном и пубертатном периодах. Повышение давления с возрастом идет параллельно росту скорости распространения пульсовой волны по сосудам мышечного типа и связано с повышением тонуса этих сосудов. Показатели артериального давления тесно коррелируют с физическим развитием детей. Имеет значение не только достигнутый уровень размеров или массы тела, но и их динамика, т. е. темп роста ребенка. Наивысшие нормальные показатели артериального давления определяются в периоды наиболее интенсивного увеличения размеров тела, но без соответствующего нарастания массы сердечной мышцы. У старших школьников и подростков изменения артериального давления отражают созревание эндокринной системы, прежде всего усиление активности надпочечников с увеличением выработки минералокортикоидов и катехоламинов, особенности их метаболизма и чувствительности рецепторов.

В качестве нормативов артериального давления обычно приводят центильные распределения систолического и диастолического давления, полученные методом Н. С. Короткова. Некоторые нормативы даются в форме средней арифметической величины и величин сигмального отклонения. *Если результат измерения попадает в зону ниже 10-го и выше 90-го центиля, то ребенка необходимо взять под специальное наблюдение с регулярным повторным измерением давления. Если артериальное давление у ребенка повторно оказывается в зоне ниже 3—5-го центиля или выше 95-го центиля, то возни-*

кают показания для обследования в специализированной детской кардиологической клинике.

Совершенствование регуляции и создание резервных возможностей гемодинамики, достижение максимальной экономичности деятельности сердца требуют целенаправленного физического воспитания. Для оценки гемодинамических возможностей ребенка в настоящее время используют дозированные физические нагрузки. Существует система стандартных тестов для определения так называемой физической работоспособности ребенка, позволяющая количественно контролировать величину работы, производимой для достижения определенной частоты пульса (для детей принято 150 уд/мин или 170 уд/мин).

МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С ПОРАЖЕНИЯМИ (БОЛЕЗНЯМИ) СЕРДЦА И СОСУДОВ

Анамнез. Наиболее характерными жалобами детей с заболеваниями сердца являются слабость, повышенная утомляемость при физической нагрузке (ходьбе, играх, езде на велосипеде, при подъеме по лестнице и т. д.). Обычно ребенок просит, чтобы его взяли на руки, прекращает игру. Грудной ребенок быстро перестает сосать грудь, тяжело и часто дышит, затем снова берет грудь и после нескольких сосательных движений опять оставляет ее. *Одышка, повышенная утомляемость, изменение аппетита, похудание и замедление роста — наиболее типичные признаки недостаточности кровообращения у детей.* Характерны повторные и длительные бронхолегочные заболевания, связанные с переполнением малого круга кровообращения, которое отмечается при многих врожденных пороках сердца.

При нарушении венозного кровообращения ребенок внезапно начинает кричать, беспокоиться, но быстро затихает и долго остается вялым и бледным.

Дети с нарушениями ритма сердца при поражении проводящей системы могут внезапно терять сознание, переставать дышать, но через несколько секунд самостоятельно или когда их берут на руки снова приходят в сознание. В период приступа пароксизмальной тахикардии ребенок обычно не теряет сознание, но становится беспокойным, у него появляется одышка, иногда рвота, кожа покрывается холодным потом. Приступ прекращается внезапно.

Дети старшего возраста могут жаловаться на *боли в области сердца*. Эти боли чаще обусловлены изменением сосудистого тонуса (гипотензией или гипертензией) и обычно не острые и не так выражены, как у взрослых. Нередко сопутствующими жалобами являются головные боли, которые связывают с переутомлением в школе или с наличием конфликтной ситуации в семье или детском коллективе. Реже боли в сердце возникают при воспалительных поражениях самого сердца, его оболочек или сосудов.

Нередким поводом для обращения к врачу является *упоминание о случайно обнаруженных шумах в области сердца*. При этом могут упоминаться также

бледность или цианотичная окраска кожи, но чаще в качестве дополнительных, а не основных причин обращения. Необходимо:

- установить сроки возникновения симптомов, вызывающих тревогу родителей;
- оценить уровень физического развития ребенка, что необходимо для решения вопроса о врожденном или приобретенном характере болезни;
- важно уточнить обстоятельства, сопутствующие появлению жалоб или болезни (ангина, респираторно-вирусное заболевание, профилактические прививки, неадекватная физическая нагрузка при спортивных тренировках и соревнованиях).

Если ребенок когда-то проходил обследование по поводу заболевания сердца и сосудов, то, кроме выписок из историй болезни и справок, необходимо проанализировать всю имеющуюся на руках у родителей документацию: результаты анализов, электрокардиограммы и т. д. Часто только констатация прогрессирования ранее имевшихся изменений является основой для уточнения диагноза и необходимого лечения. Выясняется наличие заболеваний сердечно-сосудистой системы у родственников и других детей в семье, причины смерти родственников.

Осмотр. Общий осмотр начинают с оценки состояния сознания, положения ребенка в постели, его реакции на врача. Большое значение имеет оценка физического развития. Отставание в росте всегда свидетельствует о большой давности заболевания, хронических нарушениях гемодинамики и трофики тканей. Констатация диспропорции развития верхней и нижней половины тела, особенно «атлетический» плечевой пояс при отстающих в росте нижних конечностях и слабо развитом тазе, может навести на предположение об аномалиях строения аорты (*коарктация*). У детей с заболеваниями сердца *могут возникнуть разнообразные деформации грудной клетки в виде выбухания в области сердца*. Если *сердечный горб расположен парастернально*, то это больше указывает на увеличение правых отделов сердца. При более латеральном расположении это свидетельствует об увеличении левых отделов сердца. Увеличение переднезаднего размера груди и выбухание вперед верхней трети грудины *сопутствуют гиперволемии малого круга кровообращения*. При осмотре груди следует обращать внимание на частоту и ритмичность дыхания, наличие втяжения межреберий.

Недостаточности кровообращения свойственна цианотическая окраска дистальных частей конечностей: ладоней, стоп, кончиков пальцев. При этом кожа имеет мраморный оттенок и всегда холодная, липкая на ощупь. *Цианоз имеет голубой оттенок* и может быть разлитым при врожденных пороках, сопровождающихся декстропозицией аорты, *фиолетовым* — при полной транспозиции сосудов. *Резко выраженная бледность кожи* отмечается при недостаточности клапанов, но особенно характерна бледность кожи для стенозов. При стенозе митрального клапана *отмечается сочетание бледности с лилово-малиновым румянцем на щеках (facies mitralis)*. Приобретенные или врожденные пороки с нарушением функции трехстворчатого клапана могут сопровождаться появлением *легкой иктеричности кожи*.

При общем осмотре выявляются *отеки*. У детей старшего возраста они располагаются на стопах и голених. У детей, находящихся в постели, отеки отмечаются также на крестце и в поясничной области; у грудных — в области мошонки и лица, определяется также накопление жидкости в полостях тела — брюшной (асцит) и плевральных (гидроторакс).

Осмотр дает возможность обнаружить пульсацию сонных артерий и набухание шейных вен. Пульсация может быть видна кнутри от грудиноключично-сосцевидной мышцы, набухание — кнаружи от нее. У здоровых детей можно наблюдать только слабую пульсацию сонных артерий. Она значительно усиливается при недостаточности аортальных клапанов. *Набухание и пульсация шейных вен у детей наблюдаются только при патологических состояниях* и отражают застой, возникающий при сдавлении верхней полой вены, ее облитерации или тромбировании. Аналогичный застой может возникнуть и при внутрисердечном препятствии для оттока крови из правого предсердия, например при стенозе или недоразвитии венозного отверстия, недоразвитии самого предсердия, его переполнении кровью вследствие патологического сброса крови. Пульсация шейных вен наблюдается при недостаточности трехстворчатого клапана. Констатируя наличие пульса на шее, необходимо уточнить его характер при помощи пальпации. Он может быть отрицательным в норме и положительным, т. е. совпадающим с систолой сердца, при наличии клапанной недостаточности.

Пульсация сердца определяется по выраженности верхушечного, сердечного толчка, и реже — толчка основания сердца. В норме у некоторых здоровых детей вследствие узости межреберных промежутков и избыточного развития подкожного жирового слоя верхушечный толчок не определяется. Однако у большинства здоровых детей даже грудного возраста верхушечный толчок можно видеть как слабую пульсацию в четвертом (у более старших детей — в пятом) межреберье, несколько кнаружи от среднеключичной линии или на ней. Площадь толчка не превышает 1 см². Очень ярко выраженная пульсация при отсутствии его смещения вниз указывает на усиление деятельности левого желудочка и возможную его гипертрофию.

Смещение толчка вниз — в пятом, шестом и даже седьмом межреберье — наблюдается при увеличении левого желудочка. Обычно при этом наблюдается и смещение толчка кнаружи. Смещение верхушечного толчка отражает обычно общее смещение сердца в сторону вследствие изменения состояния органов груди при пневмотораксе или вследствие расширения сердца влево. *Сердечный толчок в норме обычно не определяется. Он выявляется по пульсации только при патологических состояниях.* При значительной гипертрофии и дилатации правого желудочка сердца появляется пульсация в надчревной области (эпигастральная пульсация). Пульсация основания сердца слева от грудины создается расширенным и переполненным легочным стволом, а справа — аортой. Эти виды пульсации возникают только при некоторых врожденных пороках сердца, создающих переполнение и расширение сосудов.

Пальпация дополняет и уточняет данные, полученные при осмотре. При наложении ладони на левую половину груди у основания грудины пальцами,

вытянутыми вдоль межреберий к подмышечной области, удается ориентировочно определить положение верхушечного толчка, наличие или отсутствие сердечного толчка и дрожания над двустворчатым клапаном. Затем ладонь кладут параллельно грудиने слева. При этом уточняют силу и распространенность сердечного толчка, наличие толчка основания сердца и сердечного дрожания над проекцией клапанов легочного ствола. Перемещение ладони на грудины и правую половину груди у грудины помогает уточнить наличие аортального толчка, толчка основания сердца и сердечного дрожания над проекцией аорты. Затем производят пальпацию верхушечного толчка сердца кончиками двух-трех согнутых пальцев правой руки в межреберьях, где предварительно определен верхушечный толчок.

Пальпация верхушечного толчка позволяет, кроме его локализации, оценить распространенность (локализованный или разлитой). Разлитым толчком у детей раннего возраста следует считать толчок, пальпируемый в двух и более межреберьях. Описывают *высоту, силу верхушечного толчка* и у старших детей — *его резистентность*. Необходимо помнить, что локализация верхушечного толчка может меняться при изменении положения ребенка — лежа на спине, на боку, сидя, стоя. Нужно помнить, что увеличение высоты толчка нередко сопутствует возбужденному состоянию ребенка и может сочетаться с учащением сердечных сокращений. Кроме того, изменение высоты и силы толчка зависит от развития подкожного жирового слоя и мышц груди. Появление сильного сердечного толчка при увеличении и гипертрофии правого желудочка и сердца у детей может приводить к стиранию границы сердечного и верхушечного толчков.

Для пульсации надчревной области сердечного происхождения характерно ее направление сверху вниз (из-под мечевидного отростка) и заметное усиление при глубоком вдохе. *При аортальном генезе пульсации толчка* максимальная ее выраженность находится ниже, вдох приводит к ее ослаблению, а направление пульсации — от позвоночника на брюшную стенку. В этом месте может определяться и пульсация печени. Она может быть передаточной, отражая просто небольшие механические перемещения сердца при сокращении. Ее выявляют только у детей старше 3 лет, а в правых отделах печени она может не отмечаться. *Более важна пульсация печени, характеризующая наличие венного пульса, т. е. ритмичные изменения кровенаполнения печени при недостаточности трехстворчатого клапана.* Венный пульс печени, как правило, сочетается с положительным веныным пульсом, определяемым на венах шеи. Надавливание на печень в этих случаях приводит к заметному увеличению набухания шейных вен. Диагностическое значение имеет определение симптома *комачьего мурлыканья*, определяемого пальпацией ладонью или пальцами. Оно может быть систолическим или диастолическим. Систолическое дрожание совпадает с толчком, диастолическое определяется в интервале между сокращениями. Сердечное дрожание над областью второго межреберья справа от грудины характерно для стеноза аорты, слева от грудины — для открытого артериального протока, и реже — стеноза клапана легочного ствола, диастолическое дрожание у верхушки сердца — для митрального стеноза.

Исследование пульса. Пальпация периферических артерий позволяет судить об особенностях их пульсации и в некоторой степени — о состоянии стенок сосудов. Пальпаторно исследуют пульс на лучевой, височной, сонной, подколенной, задней большеберцовой, бедренной артериях, на артерии тыла стопы. Основные характеристики пульса определяют, как правило, по пульсу лучевой артерии. Пальпация лучевой артерии у детей, как и у взрослых, осуществляется на тыльной внутренней поверхности предплечья, над лучезапястным суставом, в ямке между шиловидным отростком лучевой кости и сухожилием внутренней лучевой мышцы. Руку ребенка берут так: I пальцем врач охватывает тыл предплечья ребенка, а II и III пальцы накладывает на его внутреннюю поверхность; после этого II и III пальцы слегка сгибает и подушечками нащупывает точку максимально выраженной пульсации сосуда. Пульс исследуют при расслабленных мышцах предплечья у лежащего или сидящего ребенка. Исследование пульса начинают со сравнения его характеристик на правой и левой руке ребенка и используют для этого одновременную пальпацию двумя руками исследующего. При одинаковых характеристиках пульса на правой и левой руке дальнейшее исследование проводят только на правой стороне. Пальпаторно оценивают такие характеристики пульса:

- ритмичность — пульс ритмичный (*pulsus regularis*) и неритмичный (*pulsus irregularis*);
- напряжение — пульс твердый (*pulsus durus*) и мягкий (*pulsus mollis*);
- наполнение — пульс полный (*pulsus plenus*) и пустой (*pulsus vacuus*);
- величину — пульс большой, или высокий (*pulsus altus*), малый (*pulsus parvus*), нитевидный (*pulsus filiformis*);
- равномерность — пульс равномерный (*pulsus aequalis*) или альтернирующий (*pulsus alternans*);
- форму — пульс ускоренный (*pulsus celer*) или замедленный (*pulsus tardus*);
- число колебаний сосудистой стенки на одно сокращение сердца (пульс монокротический — *pulsus monocroticus* — и пульс дикротический — *pulsus dicroticus*);
- уменьшение пульса на выдохе (пульс парадоксальный — *pulsus paradoxus*).

Аритмия пульса у детей чаще всего связана с дыханием; она максимально выражена в возрасте от 2 до 10–11 лет, позднее может исчезнуть. *Учащение пульса* наблюдается чаще всего при эмоциональном возбуждении, тогда же определяется и ускоренный характер пульса. *Дикротический пульс* пальпаторно может определяться при снижении тонуса сосудов, например при инфекционных заболеваниях. У здоровых новорожденных иногда может отмечаться *альтернирующий пульс*, свидетельствующий о незавершенности процессов дифференцировки ткани сердечной мышцы. В более поздних возрастных периодах альтернирующий пульс является признаком выраженного поражения мышцы левого желудочка сердца. Определение частоты пульса у детей при пальпации лучевой артерии может представлять определенные трудно-

сти в связи с высокой частотой сокращений сердца. В этих случаях целесообразно проводить такой подсчет, ориентируясь не на одиночную пульсацию, а на 2–3 пульсовых удара и фиксируя число таких двоек или троек в интервале времени. Подсчет пульса производят в течение 1 мин.

Оценка частоты пульса. Пульс у детей очень лабилен. Наиболее объективные данные о его частоте можно получить утром, до перехода ребенка в вертикальное положение, непосредственно после его пробуждения и обязательно натощак. Такой пульс можно условно назвать *базальным пульсом*. На практике пульс чаще исследуют в момент обследования ребенка по поводу явных признаков его нездоровья. Однако и при этом необходимо выбирать момент, когда с ребенком установится контакт, его напряжение уменьшится, и он в течение 10–15 мин будет в состоянии физического покоя. Отклонения частоты пульса от возрастной нормы на 10–15% могут быть вариантами нормы; учащение пульса при острых заболеваниях с повышением температуры тела также является вариантом нормальной реакции сердечно-сосудистой системы. На каждый градус повышения температуры тела пульс ребенка должен учащаться на 10–15 уд/мин. Большие же степени отклонений являются уже замедлением пульса (брадикардия) или его учащением (тахикардия).

Существенное влияние на частоту пульса оказывает состояние сна и бодрствования, особенно в грудном возрасте:

Возраст	Сон	Пробуждение
1 нед	128	163
1 мес	138	167
6 мес	114	149

Строгую оценку частоты пульса можно получить ориентируясь на статистические нормативные данные, сгруппированные в центильные или сигмальные таблицы либо просто в форме диапазона величин от минимальной до максимальной частот, отражающих границы нормы. Несколько примеров таких сводок для сопоставлений и оценок для диагностики приведены в табл. 14.5–14.8.

Таблица 14.5

Средние характеристики частоты пульса (уд/мин) у детей

Возраст	Средняя частота	2σ
1-й день	140	50
1-й месяц	130	45
1-е полугодие	130	45
2-е »	115	40
2-й год жизни	110	40
2–4 года	105	35
5–10 лет	95	30
11–14 »	85	30
15–18 »	82	25

Таблица 14.6

Частота пульса (уд/мин) у мальчиков 6–15 лет

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
6	73	88	96	102	112	116	120
7	71	78	82	97	98	104	108
8	68	74	81	90	97	102	106
9	68	72	80	88	96	101	104
10	64	71	78	85	92	100	103
11	62	70	74	84	88	98	102
12	60	68	72	83	88	96	101
13	58	66	71	81	84	95	100
14	57	64	70	80	82	90	98
15	56	60	64	70	80	88	90

Таблица 14.7

Частота пульса (уд/мин) у девочек 6–15 лет

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
6	86	90	100	102	110	116	117
7	85	88	89	91	97	101	104
8	84	86	87	88	96	100	103
9	82	84	76	82	90	100	102
10	80	82	75	81	88	98	100
11	72	73	74	80	88	92	98
12	70	72	73	79	88	91	97
13	68	69	70	76	84	90	96
14	66	67	69	72	82	89	94
15	60	61	66	71	80	88	90

Таблица 14.8

К оценке частоты пульса (уд/мин) у детей
(по D. Bernstein, 1998)

Возраст	Нижняя граница	Средняя частота	Верхняя граница
Новорожденный	70	125	150
1–11 мес	80	120	160
1–2 года	80	110	130
3–4 «	80	100	120
5–6 лет	75	100	115
7–8 «	70	90	110
9–10 «	70	90	110
Мальчики			
11–12 лет	60	85	105
13–14 «	60	80	100
15–16 «	55	75	95
17–18 «	50	70	90
Девочки			
11–12 лет	70	90	110
13–14 «	65	85	105
15–16 «	60	80	100
17–18 «	55	75	95

Пальпацию пульса височных артерий осуществляют кончиками фаланг II и III пальцев непосредственно в височных ямках; *сонных артерий* — очень мягким односторонним надавливанием на внутренний край грудиноключично-сосцевидной мышцы на уровне перстневидного хряща гортани; *бедренных артерий* — на уровне середины паховой связки у ребенка, лежащего на спине с бедром, повернутым кнаружи. *Подколенную артерию* пальпируют в глубине подколенной ямки, *заднеберцовую* — в мышечковом желобке за внутренней лодыжкой, *артерию тыла стопы* — на границе дистальной и средней третьей стопы. *Пальпацию венозного пульса проводят только на яремных венах* — снаружи от грудиноключично-сосцевидной мышцы. Нормальный пульс яремных вен не должен совпадать по фазе с пульсом на сонной артерии и верхушечным толчком сердца.

Перкуссия. Методика перкуссии сердца у детей старше 4 лет не отличается от таковой у взрослых. У детей более раннего возраста желательно использовать ее модификации. Так, для повышения точности исследований при небольшой грудной клетке целесообразно ограничить поверхность пальца-плексиметра. Для этого при непосредственной перкуссии согнутыми пальцами следует использовать не 2—3, а только один перкутирующий палец, а при опосредованной перкуссии пальцем по пальцу надо накладывать палец-плексиметр только дистальной фалангой и перкутировать по тыльной поверхности дистальной фаланги. При этом палец-плексиметр несколько сгибают.

Для перкуссии левой границы сердца у грудных детей и детей с увеличенным сердцем существует только один относительно точный способ, так называемая ортоперкуссия, т. е. перкуссия строго в сагиттальной плоскости. Для такой перкуссии палец-плексиметр на дуге перехода передней поверхности груди в боковую прижимают к поверхности не всей плоскостью подушечки, а только боковой поверхностью, а перкутирующим пальцем наносят удар по пальцу-плексиметру строго в переднезаднем направлении. У детей раннего возраста левая граница сердца может быть определена с помощью непосредственной перкуссии. Большое значение имеет выбор оптимальной силы перкуторного удара, или громкости перкуссии. Целесообразно повторно производить перкуторное исследование, используя разную громкость. Наконец, при подозрении на поражение сердца у детей обязательно должна быть проведена проверка результатов перкуссии данными рентгенологического исследования. После определения относительной сердечной тупости следует определить и абсолютную. Техника ее определения не отличается от таковой у взрослых. Границы сердечной тупости, определяемой перкуторно, приведены в табл. 14.9.

Таблица 14.9

Границы сердечной тупости при перкуссии

Граница	Возраст детей, лет		
	0–1	2–6	7–12
Абсолютная тупость			
Верхний край	III ребро	Третье межреберье	IV ребро
Левый наружный край	Между левой среднеключичной и парастеральной линиями		
	Ближе к среднеключичной линии	Посередине	Ближе к парастеральной линии
Правый внутренний край	Левый край грудины		
Поперечная область притупления, см	2–3	4	5–5,5
Относительная тупость			
Верхний край	II ребро	Второе межреберье	III ребро
Левый наружный край	1–2 см снаружи от левой среднеключичной линии		По среднеключичной линии
Правый край	Правая парастеральная линия	Немного внутри от парастеральной линии	Середина расстояния между правой парастеральной линией и правым краем грудины
Поперечная область притупления, см	6–9	8–12	9–14

Данные перкуссии относительной сердечной тупости можно использовать для количественного измерения поперечника сердца у детей. Поперечник измеряют по сумме двух слагаемых. *Первым слагаемым* является расстояние от середины грудины до правой границы сердца — у детей 1 $\frac{1}{2}$ лет чаще всего по третьему межреберью, у детей старше этого возраста — по четвертому межреберью. *Второе слагаемое* — расстояние от середины грудины до самой отстоящей точки левой границы сердца — у маленьких детей — по четвертому межреберью, после 1 $\frac{1}{2}$ лет — по пятому межреберью. Границы сердца смещаются при изменении положения ребенка. Поэтому перкуссию необходимо осуществлять в положении лежа. Повторно для контроля изменений размеров сердца, когда состояние ребенка позволяет, можно перкутировать в положении стоя или сидя. Границы сердца у здоровых детей с возрастом изменяются в соответствии с изменениями положения сердца в грудной полости, размеров сердца, груди и граничащих с сердцем органов.

Аускультация. Выслушивание сердца проводят у максимально спокойно-го ребенка в различных положениях: лежа на спине, лежа на левом боку, стоя. Аускультацию желательно проводить на высоте вдоха при задержке дыхания и при полном выдохе. Сердце у детей старше 9 лет выслушивают после небольшой физической нагрузки. Порядок выслушивания сердца у детей может быть таким же, как и у взрослых, однако необходимо после основных точек аускультации прослушать и всю область сердца. *При выслу-*

шивании целесообразно сосредотачивать внимание только на особенностях тонов в данной точке, а потом уже на характеристике шумов. Выслушивание проводят специальными педиатрическими гибкими стетоскопами с небольшим диаметром раструба — не более 20 мм. При сравнительно небольшой толщине костного и мягкотканного изолирующего слоя, поглощающего звуки сердца у детей, до стетоскопа и, соответственно, уха врача доходит гораздо более яркая звуковая картина деятельности сердца, чем у взрослых. В силу этого аускультация у детей представляется более простой. По тем же причинам у детей часто выслушивается III тон, акцентуация и расщепление II тона на легочном стволе и более богатая гамма функциональных, или акцидентальных, шумов сердца. Кроме того, особенностью является лабильность звуковой картины сердечной деятельности вследствие большей чувствительности сердца к изменениям газообмена, сосудистого тонуса, электролитного баланса и т. д. У детей изменения тонов сердца и появление или исчезновение шумов чаще всего отражают изменение сократительных свойств сердечной мышцы или тонуса хордальных мышц, возникающее при других заболеваниях дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, мочевыводящей системы и др.

Тоны сердца у детей отличаются большей звучностью и ясностью. Короткий период ослабленных тонов отмечается в течение нескольких дней после рождения. После 1 $\frac{1}{2}$ –2 лет тоны сердца у детей громче, чем у взрослых. Соотношение звучности тонов у детей может быть своеобразным. У новорожденных в течение 2–3-го дня на верхушке и в точке Боткина II тон может преобладать над I. Затем их громкость выравнивается, и со 2–3-го месяца доминирует громкость I тона. На основании сердца в течение всего периода новорожденности доминирует II тон, затем громкость I и II тонов здесь выравнивается, и с 1–1 $\frac{1}{2}$ лет снова преобладает громкость II тона. С 2–3 до 11–12 лет II тон во втором межреберье слева прослушивается лучше, чем справа. Он нередко бывает расщепленным. К 12 годам их звучность сравнивается, а затем II тон лучше выслушивается справа (над аортой).

III тон определяется над областью верхушки сердца и в зоне абсолютной тупости после глубокого вдоха и после небольшой физической нагрузки, но может быть слышен и в положении ребенка лежа. Этот тон обычно короткий, глуховатый по тембру и мягкий. Мелодическая картина сердечных тонов в периоде новорожденности и в первые 2 мес жизни может быть близкой к эмбриокардии. При эмбриокардии выслушивают ритм, напоминающий удары метронома, т. е. равенство громкости тонов (I и II) наряду с равенством интервалов между I–II и II–I тонами. Эмбриокардия у недоношенного и новорожденного ребенка отражает недостаточную структурную дифференцировку миокарда, но в другие возрастные периоды всегда является признаком патологического состояния. Эмбриокардия затрудняет дифференцировку I и II тонов сердца. Их идентификацию в таких случаях необходимо проводить по связи тонов с верхушечным толчком или пульсовым толчком на сонной артерии.

Другие изменения мелодии тонов у детей связаны уже с возникновением трехчленных ритмов при появлении тонов открытия митрального клапана,

перикард-тона или ритма галопа (пресистолического или протодиастолического). *Наибольшее диагностическое значение имеет ослабление I тона на верхушке сердца или его избирательное усиление.* Первое встречается при ослаблении сердечной мышцы и митральной недостаточности, второе — при митральном стенозе. *Значительное усиление III тона* часто свидетельствует о снижении сократительной способности левого желудочка. В этих случаях выравнивание громкости I и III тонов создает своеобразный тип мелодии сердца, называемый систолическим галопом. Предсердный, или диастолический, галоп, обусловленный патологическим усилением IV предсердного тона сердца, у детей встречается крайне редко.

Шумы сердца у детей, как и тоны, выслушиваются более звучно и отчетливо. Шумы различают по интенсивности (громкости). Принято выделять 6 степеней слышимости (громкости) шума:

- 1) чуть слышный, мягкий;
- 2) вполне различаемый, мягкий, переменный музыкальный;
- 3) хорошо слышимый специалистом, без дрожания;
- 4) громкий, слышимый каждым проводящим аускультацию, сопровождающийся дрожанием грудной стенки;
- 5) очень громкий, как движение поезда, с дрожанием;
- 6) слышимый на расстоянии от груди, иногда и без стетоскопа, с сильным дрожанием.

Кроме того, весьма существенны различия по тембру, продолжительности, точке или зоне максимальной слышимости, связи с систолой или диастолой, области преимущественного проведения. На основе комплекса этих характеристик и других данных непосредственного и инструментального исследования делают заключение о механизмах возникновения шума, его органической или функциональной природе. Можно выделить две принципиально различные категории шумов сердца. *Первая* из них включает в себя шумы органические — с достаточно определенной и постоянной связью звукового феномена с анатомическим субстратом в виде изменений стенок, отверстий или клапанов сердца. К ним можно отнести шумы при приобретенных и врожденных пороках сердца, при воспалении эндокарда и звуковые феномены типа щелчков, экстратонов и шумов пролабирования створок клапанов.

Наряду с шумами, возникающими при поражении клапанов и створок (вальвулиты, врожденные пороки), у детей с высокой частотой и закономерностью (до 100%) выслушиваются различные шумы, которые относят к неорганическим, или атипичным, или функциональным в силу отсутствия простой анатомической причины их возникновения (*вторая группа*). Аускультативная характеристика функциональных шумов очень разнообразна, однако большинству из них свойственны малая интенсивность, систолический характер и его изменения при перемене положения ребенка, физической нагрузке, а иногда и просто лабильность во времени — исчезновение или усиление при выслушивании через короткие промежутки времени.

По характеристикам этой большой группы шумов и трактовке их, в свою очередь, можно разделить на 3 подгруппы.

1. *К шумам, наиболее распространенным и, безусловно, функциональным (по терминологии зарубежных педиатров, невинным) относят три типа шумов сердца:*

- а) *возможное жужжание, или журчание*, звучит как продолжительный, несколько дующий шум на основании сердца, нередко сразу под ключицами; он очень непостоянен по тембру и длительности, изменяется в связи с положением головы, с фазами дыхания, при положении лежа полностью исчезает; шум связан с движением крови в магистральных венах, подходящих к сердцу; неопытный врач может принять шум за симптом открытого артериального протока;
- б) *шум транспульмонального ускорения кровотока* возникает в области клапана легочного ствола как мягкий систолический шум изгибания или шлюза во второе межреберье слева от грудины; шум усиливается при любых ситуациях, приводящих к ускорению кровотока (тахикардия после физической нагрузки, при лихорадочном состоянии, анемии, нарушении ритма сердца);
- в) *шум вибрации сердца* — короткий низкотембровый систолический шум-гудение вдоль левого края грудины или непосредственно у верхушки сердца; шум непостоянен, тембр и продолжительность его меняются в зависимости от положения тела.

2. *Шумы, обусловленные изменениями мышечного тонуса.* При снижении тонуса папиллярных мышц или всего миокарда могут возникать шумы. Они появляются обычно вследствие неполного смыкания створок клапанов и регургитации крови. Как правило, это наблюдается в области левого предсердно-желудочкового отверстия. Шум выслушивается над верхушкой сердца и в третьем-четвертом межреберье, около левого края грудины. Причинами снижения тонуса миокарда или папиллярных мышц являются острые и хронические дистрофические изменения миокарда, нередко при нарушениях обмена в нем. Другой группой причин изменений тонуса мышц являются нейровегетативные дисфункции. Нарушения функции вегетативной нервной системы приводят к возникновению шумов сердца вследствие изменения тонуса мышц, особенно папиллярных. Вместе с тем в их возникновении имеет значение изменение сосудистого тонуса. Кроме того, при вегетативных нарушениях может наблюдаться повышение тонуса папиллярных мышц, что обуславливает их укорочение, в результате чего создаются условия для неполного смыкания створок клапанов, — *гипертонические функциональные шумы*, по А. Л. Мясникову. Часто такие состояния возникают у подростков, у которых наряду с вегетативной дисфункцией повышена активность щитовидной железы.

3. *Шумы формирования сердца.* Эти шумы возникают вследствие неравномерного роста различных отделов сердца, что обуславливает относительные несоответствия размеров камер и отверстий сердца и сосудов. Это является причиной возникновения турбулентности тока крови и появления шума.

Кроме того, имеется неравномерность роста отдельных створок клапанов и хорд, что приводит не только к временной несостоятельности запирающей функции клапанов, но и к изменению их резонансных свойств (вибрации).

Шумы малых аномалий сердца и сосудов можно относить к пограничным шумам, примыкающим к органическим. Под малыми аномалиями понимают нарушения развития сердца, которые нельзя трактовать как пороки сердца, так как они не сопровождаются изменениями системной гемодинамики, размеров сердца, его сократительной способности. Чаще всего это дополнительные хорды, аномальное расположение хорд, нарушение архитектоники трабекулярной поверхности миокарда или своеобразие расположения хорд, строения папиллярных мышц, создающие турбулентность крови, вследствие чего и возникают шумы.

Отношение к атипичным, или функциональным, шумам должно быть внимательным, так как в эту группу входят и шумы, связанные с заболеваниями сердечной мышцы и возможными аномалиями сердца, которые впоследствии могут привести к нарушениям гемодинамики. Во многих случаях бывает необходимо проведение первичного кардиологического обследования ребенка с включением в это обследование *эхо-кардиографии, электро- и фонокардиографии.* Условно детей с атипичными шумами можно разделить на три категории:

- 1) дети здоровые с безусловно функциональным шумом;
- 2) дети с шумами мышечного происхождения, нуждающиеся в немедленном или плановом углубленном обследовании;
- 3) дети с шумами, нуждающиеся в динамическом наблюдении.

Шумы приобретенных и врожденных пороков сердца. *При митральной недостаточности* у детей систолический шум выслушивается с наибольшей громкостью на верхушке сердца сразу после ослабленного I тона. Он может выслушиваться на протяжении всей систолы. По тембру он чаще всего дующий, проводится в левую подмышечную область. Кроме того, его удается иногда выслушать на спине, под углом левой лопатки.

При стенозе левого предсердно-желудочкового отверстия выслушивается усиленный (хлопающий) I тон на верхушке и различной громкости диастолический или пресистолический неровный рокочущий шум. Этот шум лучше выслушивается в положении ребенка на левом боку.

Недостаточность аортального клапана сопровождается появлением протодиастолического шума с максимумом в V точке. Этот шум является тихим и нежным. По тембру этот шум льющийся. Его можно приближенно представить себе, если в полной тишине сделать короткий выдох через рот. *Стеноз устья аорты* сопровождается появлением грубого систолического шума, хорошо выслушиваемого над всей областью сердца и в области яремной ямки, а также на спине.

При недостаточности трехстворчатого клапана шум выслушивается в области нижней трети грудины. Он может проводиться вправо и вверх. Этот систолический шум чаще бывает громким и протяжным, но при малой

степени регургитации крови или выраженной декомпенсации кровообращения он слабый и малоиррадирующий.

Стеноз правого предсердно-желудочкового отверстия сопровождается хлопающим I тоном над нижней третью грудины и неглубоким коротким пресистолическим шумом, который лучше выслушивается в положении ребенка лежа на правом боку и усиливается при вдохе.

Шумы, связанные с изменениями поверхности клапанов сердца при их воспалительном отеке или эрозировании (шумы вальвулита), выслушиваются в зонах проекции пораженных клапанов и по своим аускультативным характеристикам отличаются малой громкостью и непостоянством. При митральном и аортальном вальвулите — шум дующий и «льющейся воды». Его тембр аналогичен тембру шума при недостаточности этих клапанов. В большинстве случаев шумы при вальвулите в последующем трансформируются в более громкие и постоянные шумы соответствующих пороков сердца, но можно наблюдать и их исчезновение, когда происходит выздоровление без формирования порока сердца.

Шумы и тоны при перикардите выслушиваются в обе фазы (в систолу и диастолу). Их лучше удается выслушать у грудины. Обычно они скребущего характера, но иногда бывают нежными и непостоянными.

Очень своеобразен *звуковой феномен пролабирования митрального клапана*. Это либо единичный щелчок, определяемый после I тона на верхушке сердца, либо целая серия щелчков, создающая картину потрескивания или барабанной дроби. Наряду со щелчками на верхушке выслушивается поздний систолический шум либо дующего, либо жестковато-музыкального характера. В положении стоя шум усиливается. После физической нагрузки щелчок может сливаться с I тоном.

Шумы при врожденных пороках сердца гораздо более вариабельны по характеру и интенсивности. Для всех пороков, при которых происходит сброс крови (дефекты перегородок, открытый артериальный проток), характерны систолические шумы различной громкости, локализующиеся в области участка сброса (открытый артериальный проток) или распространяющиеся по области сердца (дефект межжелудочковой перегородки). Пороки, определяющие наличие шлюза, т. е. препятствия току крови в крупных сосудах, также дают систолические шумы, но меньшей интенсивности. Дилатация камер сердца может вызывать относительную недостаточность клапанов, и реже — относительный стеноз отверстий сердца. Тогда возникают шумы, имитирующие поражение клапанов.

Аускультация сосудов. Аускультацию осуществляют в точках видимой пульсации или пальпации артериального пульса. *Аорта* может выслушиваться с помощью стетоскопа, прикладываемого к яремной ямке или же справа от рукоятки грудины. Систолический шум над аортой может быть слышен при ее расширении в случаях коарктации или аневризмы. *Сонную артерию* выслушивают у внутреннего края грудиноключично-сосцевидной мышцы или на уровне верхнего края щитовидного хряща, *подключичную* — под ключицей в дельтовидно-грудном треугольнике (ямка Моренгейма); *бедренную* — под паховой связкой в положении больного лежа на спине с бедром, повер-

нутым снару́жи. Тоны над сосудами возникают при резком падении их тона-са или при увеличении пульсового давления, что наблюдается при недоста-точности аортальных клапанов. Шумы в артериях начинают определяться при их сужении или расширении, а также при резком увеличении скорости кровотока. При недостаточности клапанов аорты тоны и шумы могут стано-виться двойными. Двойной шум Траубе и двойной шум Дюрозье хорошо выслушиваются над бедренной артерией.

Исследование (измерение) артериального давления

Оrientировочные измерения артериального давления у новорожденных и маленьких детей, с которыми сложно установить контакт и создать условия для исследования, производят используя метод «напыла». Манжеты накла-дывают на плечо или бедро. В манжете повышают давление до 180 мм рт. ст. При этом заметно побледнение ладоней и стоп ребенка. После этого давле-ние медленно снижают и регистрируют его уровень, при котором кожа розо-веет (табл. 14.10).

Таблица 14.10

Артериальное давление у детей первого года жизни,
измеренное методом «напыла»

Возраст	Среднее артериальное давление	2σ
1-й день жизни	50	16
10-й « »	65	10
1-й месяц жизни	68	10
6-й « »	73	10
9-й « »	76	12
12-й « »	78	12

Наиболее точным и современным неинвазивным методом измерения ар-териального давления у детей, включая и самую младшую возрастную груп-пу, является ультразвуковой метод — доплеркардиография. Этим методом получают точные результаты. В качестве примера нормативов артериального давления, полученных этим способом, приводятся табл. 14.11 — 14.14.

Таблица 14.11

Артериальное давление у новорожденных,
измеренное методом доплеркардиографии
(по A. Hernandez, D. Meyer, D. Goldring, 1975)

Артерия	M - 2σ, мм рт. ст.	Среднее, мм рт. ст.	M + 2σ, мм рт. ст.
Правая плечевая артерия:			
систолическое	46	71	96
диастолическое	29	49	69
Правая подколенная артерия:			
систолическое	56	80	103
диастолическое	37	56	72

Таблица 14.12

**Артериальное давление у здоровых детей раннего возраста
(метод доплеркардиографии)
(по Nagata и соавт., 1988)**

Возраст, мес	Пол	Артериальное давление							
		систолическое				диастолическое			
		мм рт. ст.		кПа		мм рт. ст.		кПа	
		Mean	σ	Mean	σ	Mean	σ	Mean	σ
3	Мальчики	89	8	11,9	1,1	52	8	6,9	1,1
	Девочки	88	10	11,7	1,3	51	8	6,8	1,1
6	Мальчики	91	9	12,1	1,2	51	9	6,8	1,2
	Девочки	91	8	12,1	1,1	52	7	6,9	0,9
12	Мальчики	93	9	12,4	1,2	53	9	7,1	1,2
	Девочки	92	8	12,3	1,1	52	9	6,9	1,2
18	Мальчики	92	10	12,3	1,3	54	9	7,2	1,2
	Девочки	94	10	12,5	1,3	55	8	7,3	1,1
36	Мальчики	96	10	12,8	1,3	54	9	7,2	1,2
	Девочки	96	10	12,8	1,3	55	9	7,3	1,2

Таблица 14.13

**Нормальные значения систолического артериального давления (мм рт. ст.)
у новорожденных с низкой массой тела ***

Масса тела, кг	Гестационный возраст, нед												
	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39
0,80	43	44	44	45	45	46	46	47	47	48	48	49	49
0,90	44	45	45	46	46	47	47	48	48	49	49	50	50
1,00	45	45	46	46	47	47	48	48	49	49	50	50	51
1,10	46	46	47	47	48	48	49	49	50	50	51	51	52
1,20	46	47	47	48	48	49	49	50	51	51	52	52	53
1,30	47	48	48	49	49	50	50	51	51	52	52	53	53
1,40	48	49	49	50	50	51	51	52	52	53	53	54	54
1,50	49	49	50	50	51	51	52	52	53	53	54	54	55
1,60	50	50	51	51	52	52	53	53	54	54	55	55	56
1,70	51	51	52	52	53	53	54	54	55	55	56	56	57
1,80	51	52	52	53	53	54	54	55	55	56	56	57	57
1,90	52	53	53	54	54	55	55	56	56	57	57	58	58
2,00	53	53	54	54	55	56	56	57	57	58	58	59	59
2,10	54	54	55	55	56	56	57	57	58	58	59	59	60
2,20	55	55	56	56	57	57	58	58	59	59	60	60	61
2,30	55	56	56	57	57	58	58	59	59	60	60	61	61
2,40	56	57	57	58	58	59	59	60	60	61	61	62	62

* Первые 96 ч жизни. Допплеркардиография (Руководство по неонатологии Университета Айовы, 1997).

В зависимости от времени, прошедшего с момента родов, к полученным по табл. 14.13 показателям прибавляют следующие величины:

Часы после рождения	мм рт. ст.
3–7	1
8–12	2
13–18	3
19–24	4
25–32	5
33–40	6
41–54	7
55–89	8
90–96	9

Для измерения артериального давления методом Н. С. Короткова используют манжеты, соответствующие возрасту или окружности плеча ребенка. Соотношения между возрастом и размерами манжеты приведены в табл. 14.14.

Таблица 14.14

Размеры манжет для измерения артериального давления

Возрастные группы	Ширина манжеты, см	Длина манжеты, см
Новорожденные	2,5–4,0	5,0–10,0
Ранний и дошкольный возраст	6,0–8,0	12,0–13,5
Младший и средний школьный возраст	9,0–10,0	17,0–22,5
Подростки и взрослые нормального питания	12,0–13,0	22,0–23,5
Подростки и взрослые с ожирением*	15,5	30,0
Подростки и взрослые (измерение артериального давления на бедрах)	18,0	36,0

Соотношение окружности пневмокамеры манжеты и окружности плеча (средняя треть) должно составлять от 0,47 до 0,55. При окружности плеча более 15 см можно пользоваться стандартной манжетой шириной 13 см, используемой для измерения давления у взрослых, с внесением соответствующих поправок (табл. 14.15).

Таблица 14.15

Коррекция артериального давления для различных окружностей плеча при использовании манжеты шириной 13 см

Систолическое давление		Диастолическое давление	
Окружность плеча, см	Фактор	Окружность плеча, см	Фактор
15–18	+15	15–20	0
19–22	+10	21–26	–5
23–26	+5	27–31	–10
27–30	0	32–37	–15
31–34	–5		

Манжету накладывают на плечо так, чтобы она свободно, но плотно прилегала к коже, пропуская под себя 1–2 пальца. Край манжеты должен отстоять от локтевой ямки на 2 см. Измерение проводят в положении ребенка сидя. Рука ребенка лежит на столе и повернута ладонью вверх при полном расслаблении мышц. Перед началом нагнетания воздуха в манжету врач пальпирует плечевую артерию и затем нагнетает воздух до величины давления, на 30–40 мм рт. ст. превышающей то давление, при котором было отмечено прекращение пульсации артерии. После этого устанавливают стетоскоп и начинают медленно снижать давление в манжете, строго контролируя момент первого появления тонов, а затем и их полного исчезновения. *Эту процедуру повторяют трижды и фиксируют в качестве результата наименьшее полученное давление.* У некоторых детей и подростков пятая фаза тонов Короткова может отсутствовать. Тогда определяется бесконечный тон, и диастолическое давление должно быть зарегистрировано как нулевое. Это условие не всегда соблюдается, и приводятся данные по регистрации диастолического давления у детей по 4-му тону Короткова. Различия двух способов регистрации становятся очень значимыми и принципиальными в возрасте после 9–10 лет и могут быть ответственны за неоптимально принятые врачебные оценки и решения у подростков и молодых людей. Это можно иллюстрировать данными, приведенными G. Burke и соавт. (1987) в табл. 14.16.

Таблица 14.16

Отрезные точки 95-го центиля по артериальному давлению у детей с использованием двух методов регистрации диастолического давления (K_4 и K_5)

Возраст, лет	Систолическое K_1	Диастолическое K_4	Диастолическое K_5
6	106	64	60
7	108	72	66
8	110	78	70
9	114	80	76
10	118	82	78
11	124	82	78
12	128	84	78
13	132	84	80
14	136	88	80
15	140	88	80
16	140	90	80
17	140	92	80
18	140	92	80

Результат впервые измеренного артериального давления иногда предлагают называть случайным. Желательно попросить ребенка спокойно отдохнуть около получаса и повторить измерение. Если второй результат будет на 15–20 мм рт. ст. ниже по систолическому давлению, то можно говорить о наличии у ребенка гиперреактивности сосудистой системы.

Желательно, чтобы анализ и оценка данных по артериальному давлению предпринимались после подтверждения измененных показателей при 2–3 повторных измерениях с интервалами в 7–10 дней. При выраженной вегетативной лабильности ребенка, его страхе перед врачом («синдром белого халата») целесообразно прибегать к измерению так называемого *базального* артериального давления. *Технически это измерение отличается только тем, что его выполняют в утренние часы сразу после пробуждения ребенка, но до момента подъема и даже приподнимания в постели.* Применяется и исследование так называемого *псевдобазального* артериального давления. При этой методике ребенок должен спокойно постоять рядом с кушеткой около 5 мин и затем быстро перейти в положение лежа на кушетке. Измеряют давление в течение первой минуты после перемены положения и повторяют сразу еще 2 раза.

Измерение давления на нижних конечностях производят примерно аналогичными методами. Манжету выбирают по соотношению ширины пневмокамеры и окружности бедра. Измерение производят в положении ребенка лежа на животе, раструб стетоскопа находится в подколенной ямке. Надежных стандартов — распределений по давлению на бедренной артерии в детском возрасте нет. Эмпирически отработано только одно правило оценки — давление в бедренной артерии должно быть обязательно выше, чем давление в плечевой артерии у любого ребенка в возрасте старше 1 года. Для грудных детей более низкие уровни давления в бедренной артерии встречаются и описаны даже при полном благополучии в состоянии крупных сосудов. Об этом иногда нужно вспоминать при тупиковых ситуациях в диагностике сосудистых заболеваний в этом возрасте. Вместе с тем у самых маленьких детей в периоде новорожденное, как и в старшей возрастной группе, отмечается более высокое давление на нижних конечностях. Величина этого преобладания, как и динамика его уменьшения, коррелирует с персистированием элементов фетального кровообращения. Таким образом, *обнаружение равного уровня давления или меньшего давления в бедренной артерии у детей старше года является очень значимым и часто единственным признаком поражения аорты.* Хотя бы одно измерение артериального давления у каждого ребенка должно быть проведено с использованием измерений на всех четырех конечностях.

Вопросы нормирования артериального давления. Оценку полученных значений артериального давления необходимо проводить по сопоставлению с нормативами показателей у здоровых детей соответствующего пола и возраста. Чаще всего используют центильные распределения с приведением либо полного ряда распределения, либо только наиболее важных для диагностики отрезных точек — центилей. Нормативные распределения создаются в разных странах и регионах. Вместе с тем значительных этнических или региональных различий в распределениях по артериальному давлению не описано. Возрастная динамика давления тесно коррелирует с динамикой по массе тела или длине тела. Некоторые специалисты предпочитают оценки по этим шкалам. Примеры таких шкал-номограмм представлены на рис. 14.1, 14.2.

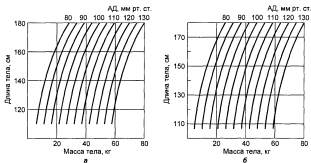


Рис. 14.1. Номограмма для оценки систолического давления у девочек (а) и мальчиков (б) в возрасте 7–15 лет

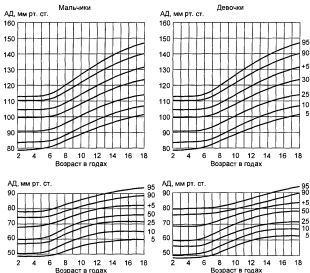


Рис. 14.2. Максимальное (вверху) и минимальное (внизу) артериальное давление у детей

В большинстве проводившихся сопоставлений относительно большие уровни артериального давления у мальчиков только частично могут быть объяснены более крупными размерами тела у них. Определенную роль могут играть половое-специфические особенности секреции и метаболизма катехоламинов, а также свойственная юношам тенденция к эритроцитозу. Поэтому на практике обычно используют возрастно-половые стандарты, табличные или графические. Ниже приведены примеры нормативных таблиц, построенных при разных подходах (табл. 14.17 — 14.20).

Таблица 14.17

Систолическое и диастолическое артериальное давление у детей 7–15 лет (ВКНЦ АМН СССР, 1983)

Возраст, лет	Пол	Артериальное давление					
		систолическое			диастолическое		
		Центили					
		10	50	90	10	50	90
7	Мальчики	92	105	118	50	58	72
	Девочки	95	105	116	49	62	71
8	Мальчики	95	106	120	49	60	71
	Девочки	92	105	119	51	62	69
9	Мальчики	94	105	117	52	61	70
	Девочки	94	107	118	52	63	70
10	Мальчики	95	106	120	52	62	71
	Девочки	95	105	119	51	61	71
11	Мальчики	90	96	131	30	49	81
	Девочки	96	107	121	49	61	73
12	Мальчики	79	99	125	31	50	62
	Девочки	94	110	122	50	62	73
13	Мальчики	87	111	128	39	64	84
	Девочки	99	110	122	50	65	77
14	Мальчики	95	113	133	46	70	87
	Девочки	100	112	123	54	67	75
15	Мальчики	103	118	141	55	75	90
	Девочки	101	112	127	58	68	77

Таблица 14.18

Таблица нормативов артериального давления у детей США*

Возраст	Систолическое давление				Диастолическое давление			
	Мальчики		Девочки		Мальчики		Девочки	
	90	95	90	95	90	95	90	95
6–11 мес	105	110	103	107	69	72	67	70
1 год	105	110	105	109	69	74	68	72
5-й день	109	112	109	113	69	74	69	73
10-й »	117	120	117	120	75	79	75	78
13-й »	124	127	124	128	78	82	78	82
15-й »	129	132	126	129	79	83	82	84
16-й »	131	134	127	129	81	84	81	83
17-й »	134	136	127	129	83	85	80	82
18-й »	136	140	127	130	84	88	80	85

*Task Force on Blood Pressure Control in Children.

Таблица 14.19

Систолическое артериальное давление у мальчиков 6–15 лет
(АСПОН, 1988)

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
6	70	72	76	80	82	98	100
7	73	74	80	85	93	98	102
8	75	78	80	86	88	100	110
9	77	80	82	90	99	100	110
10	78	82	85	95	100	110	115
11	80	84	85	96	100	110	115
12	82	86	88	96	102	110	115
13	85	90	95	104	110	116	120
14	84	96	100	109	112	120	130
15	100	104	106	110	112	120	130

Таблица 14.20

Систолическое артериальное давление у девочек 6–15 лет
(АСПОН, 1988)

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
6	70	72	76	80	86	90	96
7	71	72	80	80	86	100	104
8	72	74	81	82	96	102	105
9	74	79	82	84	97	108	110
10	76	80	84	86	98	109	112
11	78	81	85	92	99	110	113
12	80	87	92	100	110	116	120
13	81	88	95	101	115	118	122
14	82	90	100	104	118	120	130
15	90	92	102	109	119	121	131

Для оценки артериального давления принято использовать центильные точки 95-го или 97-го центиля в качестве критериев артериальной гипертензии, а точку 90-го центиля — как критерий пограничной артериальной гипертензии. Аналогично, для явной артериальной гипотензии — границы 3–5-го центилей, а умеренной или пограничной — ниже 10-го центиля. Заключение может быть сделано и по систолическому, и по диастолическому давлению.

Следующие табл. 14.21–14.24 иллюстрируют последние (1996 г.) рекомендации Американской академии педиатрии по нормированию давления с ориентацией на два фактора — возраст и длину тела, выраженную в центильной зоне шкалы длины тела по возрасту. Недостатком шкалы является отсутствие критериев оценки сниженного и низкого артериального давления.

Таблица 14.21

**Нормативы систолического артериального давления
по центилям роста у мальчиков 1–17 лет
(США, 1996 г.)**

Возраст, лет	Центили давления	5	10	25	50	75	90	95
1	90	94	95	97	98	100	102	102
	95	98	99	100	102	104	105	106
2	90	98	99	100	102	104	105	106
	95	101	102	104	105	108	109	110
3	90	100	101	103	105	107	108	109
	95	104	105	107	109	111	112	113
4	90	102	103	105	107	109	110	111
	95	106	107	109	111	113	114	115
5	90	104	105	106	108	110	112	112
	95	108	109	110	112	114	115	116
6	90	105	106	108	110	111	113	114
	95	109	110	112	114	115	117	117
7	90	106	107	109	111	113	114	115
	95	110	111	113	115	116	118	119
8	90	107	108	110	112	114	115	116
	95	111	112	114	116	118	119	120
9	90	109	110	112	113	115	117	117
	95	113	114	116	117	119	121	121
10	90	110	112	113	115	117	118	119
	95	114	115	117	119	121	122	123
11	90	112	113	115	117	119	120	121
	95	116	117	119	121	123	123	125
12	90	115	116	117	119	121	122	123
	95	119	120	121	123	125	126	127
13	90	117	118	120	122	124	125	126
	95	121	122	124	126	128	129	130
14	90	120	121	123	125	126	128	128
	95	124	125	127	128	130	132	132
15	90	123	124	125	127	129	131	131
	95	127	128	129	131	133	134	135
16	90	125	126	128	130	132	133	134
	95	129	130	132	134	136	137	138
17	90	128	129	131	133	134	136	136
	95	132	133	134	136	138	140	140

Нормативы диастолического артериального давления
по центилям роста у мальчиков 1–17 лет
(США, 1996 г.)

Возраст, лет	Центили давления	5	10	25	50	75	90	95
1	90	50	51	52	53	54	54	55
	95	55	55	56	57	58	59	59
2	90	55	55	56	57	58	59	59
	95	59	59	60	61	62	63	63
3	90	59	59	60	61	62	63	63
	95	63	63	64	65	66	67	67
4	90	62	62	63	64	65	65	66
	95	66	67	67	68	69	70	71
5	90	65	65	66	67	69	69	69
	95	69	70	70	71	72	73	74
6	90	67	68	68	70	70	71	72
	95	72	72	73	74	75	76	76
7	90	69	70	71	72	72	73	74
	95	74	74	75	76	77	78	78
8	90	71	71	72	73	74	75	75
	95	75	76	76	77	78	79	80
9	90	72	73	73	74	75	76	77
	95	76	77	78	79	80	80	81
10	90	73	74	74	75	76	77	78
	95	77	78	79	80	80	81	82
11	90	74	74	75	76	77	78	78
	95	78	79	79	80	81	82	83
12	90	75	75	76	77	78	78	79
	95	79	79	80	81	82	83	83
13	90	75	76	76	77	78	79	80
	95	79	80	81	82	83	83	84
14	90	76	76	77	78	79	80	80
	95	80	81	81	82	83	84	85
15	90	77	77	78	79	80	81	81
	95	81	82	83	83	84	85	86
16	90	79	79	80	81	82	82	83
	95	83	83	84	85	86	87	87
17	90	81	81	82	83	84	85	85
	95	85	85	86	87	88	89	89

Таблица 14.23

**Нормативы систолического артериального давления
по центилям роста у девочек 1–17 лет
(США, 1996 г.)**

Возраст, лет	Центили давления	5	10	25	50	75	90	95
1	90	97	98	99	100	102	103	104
	95	101	102	103	104	105	107	107
2	90	99	99	100	102	103	104	105
	95	102	103	104	105	107	108	109
3	90	100	100	102	103	104	105	106
	95	104	104	105	107	108	109	110
4	90	101	102	103	104	105	107	108
	95	105	106	107	108	109	111	111
5	90	103	103	104	106	107	108	109
	95	107	107	108	110	111	112	113
6	90	104	105	106	107	109	110	111
	95	108	109	110	111	112	114	114
7	90	105	107	108	109	110	112	112
	95	110	110	112	113	114	115	116
8	90	108	109	110	111	112	113	114
	95	112	112	113	115	116	117	118
9	90	110	110	112	113	114	115	116
	95	114	114	115	117	118	119	120
10	90	112	112	114	115	116	117	118
	95	116	116	117	119	120	121	122
11	90	114	114	116	117	118	119	120
	95	118	118	119	121	122	123	124
12	90	116	116	118	119	120	121	122
	95	120	120	121	123	124	125	126
13	90	118	118	119	121	122	123	124
	95	121	122	123	125	126	127	128
14	90	119	120	121	122	124	125	126
	95	123	124	125	126	128	129	130
15	90	121	121	122	124	125	126	127
	95	124	125	126	128	129	130	131
16	90	122	122	123	125	126	127	128
	95	125	126	127	128	130	131	132
17	90	122	123	124	125	126	128	128
	95	126	126	127	129	130	131	132

Нормативы диастолического артериального давления
по центилям роста у девочек 1–17 лет
(США, 1996 г.)

Возраст, лет	Центили давления	5	10	25	50	75	90	95
1	90	53	53	53	54	55	56	56
	95	57	57	57	58	58	60	60
2	90	57	57	58	58	59	60	61
	95	61	61	62	62	63	64	65
3	90	61	61	61	62	63	63	64
	95	65	65	65	66	67	67	68
4	90	63	63	64	65	65	66	67
	95	67	67	68	69	69	70	71
5	90	65	66	66	67	68	68	69
	95	69	70	70	71	72	72	73
6	90	67	67	68	69	69	70	71
	95	71	71	72	73	73	74	75
7	90	69	69	69	70	71	72	72
	95	73	73	73	74	75	76	76
8	90	70	70	71	71	72	73	74
	95	74	74	75	75	76	77	78
9	90	71	72	72	73	74	74	75
	95	75	76	76	77	78	78	79
10	90	73	73	73	74	75	76	76
	95	77	77	77	78	79	80	80
11	90	74	74	75	75	76	77	77
	95	78	78	79	79	80	81	81
12	90	75	75	76	76	77	78	78
	95	79	79	80	80	81	82	82
13	90	76	76	77	78	78	79	80
	95	80	80	81	82	82	83	84
14	90	77	77	78	79	79	80	81
	95	81	81	82	83	83	84	85
15	90	78	78	79	79	80	81	82
	95	82	82	83	83	84	85	86
16	90	79	79	79	80	81	82	82
	95	83	83	83	84	85	86	86
17	90	79	79	79	80	81	82	82
	95	83	83	83	84	85	86	86

Нижеследующие табл. 14.25 и 14.26 представляют собой попытку формирования нормативов при сочетанном учете нескольких признаков физического развития, как это делается при выделении соматотипа развития. Почти 20 лет использования такого подхода в Санкт-Петербурге показали его целесообразность и полезность.

Таблица 14.25

Артериальное давление (мм рт. ст.) у здоровых мальчиков 8–18 лет

Возраст, лет	Артериальное давление					
	систолическое			диастолическое		
	3	90	97	3	90	97
Микросоматотип						
8–10	74	110	114	32	64	68
11–13	76	110	114	34	67	72
14–16	82	112	116	34	68	74
16–18	80	118	124	36	74	78
Мезосоматотип						
8–10	76	111	118	35	66	72
11–13	80	112	120	35	68	80
14–16	86	120	130	35	69	80
16–18	94	130	140	38	76	84
Макросоматотип						
8–10	76	115	124	36	72	76
11–13	84	121	132	36	72	80
14–16	96	126	136	36	74	80
16–18	98	139	154	38	80	84

Таблица 14.26

Артериальное давление (мм рт. ст.) у здоровых девочек 8–18 лет

Возраст, лет	Артериальное давление					
	систолическое			диастолическое		
	3	90	97	3	90	97
Микросоматотип						
8–10	76	109	115	34	63	70
10–11	76	111	119	34	67	70
11–13	81	114	124	34	67	70
14–16	85	120	128	36	74	80
16–18	85	122	128	37	77	84
Мезосоматотип						
8–10	76	112	120	34	66	70
10–11	76	115	120	34	67	72
11–13	84	121	126	36	71	76
14–16	86	124	130	44	76	80
16–18	86	124	130	46	78	84
Макросоматотип						
8–10	76	115	122	34	65	71
10–11	82	118	126	36	71	76
11–13	85	123	128	36	72	80
14–16	90	126	132	46	78	82
16–18	90	129	135	48	82	87

Рентгенографическое исследование

Рентгенографическое исследование применяется по-прежнему еще довольно широко, хотя и вытесняется из клинической практики другими методами визуализации внутренних органов.

Рентгенографическое изображение сердца в прямой проекции у новорожденных чаще имеет шаровидную форму (около 20%), в других возрастных группах шаровидная форма сердца наблюдается редко. Впечатление шаровидности возникает у детей раннего возраста в связи с высоким расположением верхушки сердца вследствие высокого стояния левого купола диафрагмы и нередким прикрытием верхней части сердечной тени увеличенной вилочковой железой. На рентгенограммах сердца у детей раннего возраста могут не выявляться с достаточной четкостью дуги аорты, легочного ствола и ушка левого предсердия. У детей раннего возраста левый контур сердца образован левым и частично правым желудочком (рис. 14.3).

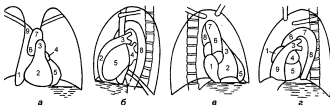


Рис. 14.3. Проекция краеобразующих дуг сердца и крупных сосудов в передней (а), боковой (б), правой косой (в) и левой косой (г) проекциях (схема).

- 1 — правое предсердие; 2 — правый желудочек; 3 — легочный ствол; 4 — правое предсердие;
5 — левый желудочек; 6 — восходящая аорта; 7 — дуга аорты; 8 — нисходящая аорта;
9 — верхняя полая вена

Правый контур сформирован сверху верхней полой веной, частично — правым предсердием и правым желудочком. У детей старшего возраста по передней проекции хорошо контурируются все основные дуги сегментов. По левому контуру дифференцируются 4 дуги: *первая сверху* — дуга аорты, *вторая* — левая легочная артерия, *третья* — ушко левого предсердия и *четвертая главная дуга* — левый желудочек.

Правый контур в области сосудистого пучка образует восходящая аорта, а ниже нее расположена дуга правого предсердия. В первой (правой) косой проекции в ретростернальное пространство обращена сверху дуга восходящей аорты, затем идет контур легочного конуса правого желудочка, и в самой нижней части сердечной тени определяется левый желудочек. Ретрокардиально в этой проекции обращены сверху дуги аорты, верхней полой вены, левого предсердия, части правого предсердия и нижней полой вены. Для объективной рентгенологической констатации размеров сердца у детей используется метод рентгенотелеметрии, при котором снимки делают при

фокусном расстоянии около 2 м. В этих случаях достигается соответствие размеров сердца на рентгенограмме реальным размерам.

При рентгенологическом исследовании сердца у *старших школьников-подростков* нередко выявляется явное несоответствие размеров сердца возрастным нормам — так называемое малое, или капельное, сердце. Оно свойственно особенно бурно растущим детям с астеническим типом конституции. Поперечный размер сердца в таких случаях небольшой (8,5–9,5 см при норме 10,5–12,5 см). У некоторых детей при этом могут выявляться жалобы на повышенную утомляемость при подвижных играх или боли в области сердца. Малое сердце подростка является вариантом дисхронии развития, отставания в формировании и росте сердца. Это отставание ликвидируется в течение 2–3 лет самостоятельно. Для определения размеров сердца при обычном методе рентгенографии в клинической практике используется определение кардиоторакального индекса, т. е. соотношения поперечных размеров грудной клетки и сердца (рис. 14.4).

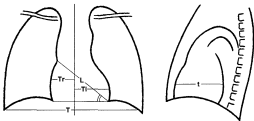


Рис. 14.4. Размеры сердца (схема).

L — продольный размер, или длиннее, от правого артериального угла до верхушки сердца;
Tr + Ti — поперечный размер, сумма перпендикуляров, опущенных на наиболее отстоящие точки правого и левого контуров на среднюю линию; I — максимальный переднезадний размер;
T — поперечник грудной клетки

Нормальными величинами кардиоторакального индекса являются 58 для детей до года, 55 — от 1 года до 2 лет и 45 — от 3 лет. Увеличение кардиоторакального индекса до 60 считается небольшим, до 65 — умеренным, а выше 65 — значительным. Рентгенологическое исследование имеет очень большое значение для констатации увеличения сердца или его отделов, а также для определения выпота в полости перикарда.

ОСОБЕННОСТИ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ У ДЕТЕЙ

Электрокардиографическое исследование у детей имеет важное значение для диагностики поражений сердца. Техника снятия ЭКГ, система отведений и теоретические основы метода являются общими для всех возрастных

групп. Однако трактовка результатов ЭКГ у детей более сложна в связи с возрастными отличиями отдельных показателей ЭКГ.

Зубцы и интервалы ЭКГ у детей. Зубец *P* отражает распространение возбуждения в миокарде предсердий. Первая половина зубца до его вершины соответствует возбуждению правого предсердия, вторая — левого. Продолжительность зубца *P* у здоровых детей не превышает 0,1 с. В III стандартном отведении зубец может быть отрицательным, двухфазным или сплаженным.

Интервал *P—Q* или *P—R* включает в себя зубец *P* и изоэлектрическую линию от *P* до зубца *Q* или *R*. Интервал изменяется с частотой пульса, и его должные нормальные величины оценивают по таблицам. Общие тенденции по изменению основных интервалов приведены в табл. 14.27.

Таблица 14.27

Интервал *P—Q* и комплекс *QRS* у детей
(длительность в секундах во II отведении), по Ю. М. Белозерову

Возраст, годы	<i>P—Q</i>			<i>QRS</i>		
	10	50	90	10	50	90
1	0,08	0,10	0,13	0,053	0,065	0,077
2	0,08	0,11	0,14	0,053	0,066	0,077
3	0,08	0,11	0,14	0,053	0,064	0,077
4	0,08	0,12	0,14	0,063	0,072	0,082
5	0,09	0,12	0,14	0,063	0,070	0,083
6	0,09	0,12	0,15	0,053	0,068	0,079
7	0,10	0,12	0,15	0,062	0,067	0,081
8	0,10	0,13	0,16	0,053	0,067	0,081
9	0,10	0,13	0,17	0,053	0,073	0,085
10	0,11	0,14	0,17	0,053	0,072	0,085
11	0,11	0,14	0,18	0,053	0,073	0,085
12	0,11	0,14	0,18	0,053	0,073	0,086
13	0,11	0,14	0,18	0,044	0,068	0,087
14	0,11	0,14	0,18	0,044	0,068	0,087
15	0,12	0,14	0,18	0,044	0,068	0,087

У новорожденных величина интервала — 0,08–0,14 с, у грудных детей — 0,08–0,16 с, у старших — от 0,10 до 0,18 с. Зубец *Q* — самый непостоянный элемент ЭКГ детей. Нередко и у здоровых детей имеется глубокий зубец *Q* в III отведении. Зубец *R* всегда направлен вверх. Новорожденным свойственны колебания высоты зубца в пределах одного и того же отведения — электрическая альтернация. Зубец *S* — непостоянный отрицательный. В раннем возрасте часто является глубоким в I стандартном отведении. Желудочковый комплекс *QRS* и зубец *T*, отражающие распространение возбуждения в миокарде желудочков (деполяризация) и угасание этого возбуждения (реполяризация), имеют у детей общую длительность, не превосходящую 0,35–0,40 с и тесно связанную с частотой сердечных сокращений (рис. 14.5).

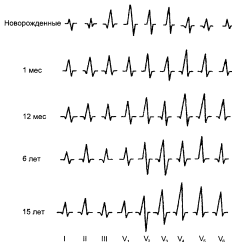


Рис. 14.5. Комплекс QRS ЭКГ у детей различного возраста

Весь этот период принято считать электрической систолой сердца, точнее, его желудочков. М. К. Осолкова выделяет и рекомендует рассчитывать отдельно фазу возбуждения — интервал от начала зубца *Q* до начала зубца *T* — и фазу прекращения возбуждения — от начала зубца *T* до его окончания.

Комплекс QRS ЭКГ у детей различного возраста

Анализ желудочкового комплекса имеет значение для характеристики электрической активности миокарда. Ее описывают по длительности электрической систолы, величине систолического показателя (отношение времени электрической систолы и общей длительности цикла *R—R*), по соотношению времени возбуждения и времени прекращения возбуждения. Изменение длительности электрической систолы указывает на нарушение функционального состояния миокарда.

Электрическая ось сердца определяется степенью одностороннего преобладания электрической активности желудочков и положением сердца в грудной полости. Измеряется соотношением зубцов *R* и *S* в двух стандартных отведениях — *I* и *III* и отложением этих величин на соответствующих координатах треугольника В. Эйнтховена (рис. 14.6).

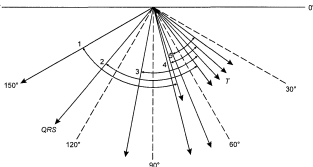


Рис. 14.6. Отклонение осей вектора QR и T у детей.

1 — новорожденный; 2 — 1–2 мес; 3 — 12 мес; 4 — 6 лет; 5 — 15 лет

У новорожденных отмечается резкое отклонение электрической оси сердца вправо, достигающее до величин угла α в среднем от $+135^\circ$ до $+150^\circ$. Такое отклонение сохраняется сравнительно недолго и в интервале от 3 мес до 1 года уменьшается до 90° – 75° , а у старших детей может составлять в среднем около 35° . Свойственное возрасту положение электрической оси может существенно изменяться при возникновении блокад или гипертрофии одного из желудочков сердца.

Электрическая ось вектора T образует с электрической осью сердца (QRS) смежный угол, который бывает максимальным у новорожденных. Здесь его величина доходит до 75° – 85° . В дальнейшем величина этого угла существенно уменьшается.

Возрастная эволюция зубцов грудных отведений. В грудных отведениях соотношения зубцов R и S существенно изменяются с возрастом. Они, так же как и изменения электрической оси сердца, обусловлены уменьшающимся с возрастом анатомическим и, соответственно, электрофизиологическим преобладанием правого желудочка у новорожденного и маленького ребенка. Однако если анатомическое преобладание исчезает уже в первые недели жизни, электрическое преобладание по соотношениям в основных отведениях и сдвигам электрической оси сердца исчезает в первые 6 мес, то по данным грудных отведений перестройка соотношений активности желудочков может длиться до 5–6 лет. Возможно, это связано с происходящими в первые годы жизни поворотом сердца и изменениями степени прилегания правого желудочка к грудной стенке. Зона одинаковой амплитуды зубцов R и S в грудных отведениях называется переходной зоной. У новорожденных она приходится на отведение V_3 , что характеризует доминирующее преобладание правого желудочка. В возрасте 1 мес переходная зона смещается до отведений V_3 – V_4 . В возрасте 1 года переходная зона находится в области

V_2-V_3 . Это уже период, когда доминирование правого желудочка прекратилось, но нет и доминирования левого желудочка. Иногда такие соотношения могут сохраняться у детей до 5–6 лет. Но чаще к 6-летнему возрасту переходная зона сдвигается в отведение V_2 и во всех грудных отведениях, за исключением V_1 , доминируют зубцы R . Одновременно углубляются зубцы S , что подтверждает преобладание потенциалов левого желудочка.

Изменения зубцов и интервалов ЭКГ. Патологический характер может иметь изменение направления зубца P , т. е. переход его в отрицательный в отведениях I, II, V или переход в положительный в отведении aVR .

Увеличение высоты зубца P с заостренной вершиной свидетельствует о гипертрофии правого предсердия, а расширение его в сочетании с расщеплением — о гипертрофии левого предсердия. Удлинение интервала $P-Q$ говорит о нарушении предсердно-желудочковой проводимости, т. е. блокаде, а его укорочение является важным признаком синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта (WPW) или его вариантов. Эти синдромы характеризуют врожденные аномалии проводящей системы, лежащие в основе возникновения нарушений ритма у детей (рис. 14.7, 14.8).

Удлинение желудочкового комплекса QRS возникает при блокаде ножек предсердно-желудочкового пучка, желудочковых экстрасистолах, желудочковой пароксизмальной тахикардии, гипертрофии желудочков.

Гипертрофия может сопровождаться и увеличением вольтажа зубцов комплекса.

Снижение вольтажа комплекса может иметь миокардиальное происхождение и быть обусловленным дистрофией миокарда или воспалительными изменениями в миокарде, а также нарушением проводимости электрических потенциалов вследствие большой толщины подкожного жирового слоя ребенка, возникновением воспалительного отека перикарда или гидроперикарда.

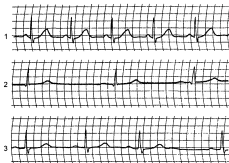


Рис. 14.7. ЭКГ при нарушении ритма.

1 — синусовая тахикардия; 2 — синусовая брадикардия; 3 — дисритмичная аритмия

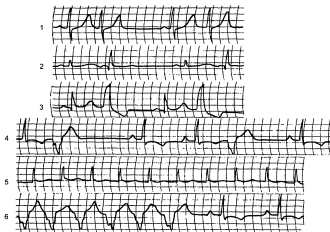


Рис. 14.8. ЭКГ при нарушении возбудимости.

- 1 — суправентрикулярная экстрасистолия по типу бигеминии;
- 2 — предсердно-желудочковая экстрасистолия по типу бигеминии;
- 3 — правожелудочковая экстрасистолия по типу бигеминии;
- 4 — левожелудочковая экстрасистолия;
- 5 — наджелудочковая пароксизмальная тахикардия;
- 6 — желудочковая пароксизмальная тахикардия (ЭКГ при ее прекращении)

Утолщения, зазубрины и расщепления зубцов желудочкового комплекса часто встречаются у детей и могут иметь диагностическое значение лишь при условии, что они наблюдаются не в одном, а в двух-трех отведениях и расположены близко у вершины зубцов с достаточно высокой амплитудой. В таких случаях можно говорить о нарушениях распространения возбуждения по миокарду желудочков (рис. 14.9).

Наличие зубца Q в правых грудных отведениях, часто в сочетании с высоким зубцом R, указывает на гипертрофию правого желудочка.

Очень большое значение в электрокардиографической диагностике придается *изменениям зубца Q*. Сочетание глубокого, часто расширенного зубца Q со сниженным зубцом R и последовательными изменениями интервала S—T и зубца T является симптомокомплексом очагового поражения миокарда. Интервал S—T сначала поднимается над изоэлектрической линией, позднее опускается, и при этом зубец T становится отрицательным. По локализации этого симптомокомплекса в разных отведениях можно ориентировочно судить о расположении очага поражения.

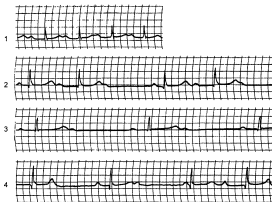


Рис. 14.9. ЭКГ при нарушении проводимости (блокады).

- 1 — предсердно-желудочковая блокада I степени;
- 2 — предсердно-желудочковая блокада II степени с периодами Самойлова-Венкебаха (I тип);
- 3 — предсердно-желудочковая блокада II степени (II тип);
- 4 — полная предсердно-желудочковая блокада

Задняя стенка левого желудочка — отведения II, III и aVL, одновременно расширение зубца R в отведении V₁₋₃. *Передняя стенка* — отведения V₃₋₄. *Перегородка сердца* — отведения V₁₋₂. *Переднеперегородочная область* — отведения V₁₋₄. *Боковая стенка* — отведения I, aVL, V₅₋₆. *Переднебоковая стенка* — отведения I, aVL, V₃₋₆. *Нижняя стенка* — отведения II, III, aVF.

Амплитуда зубца R в различных отведениях определяется главным образом положением электрической оси сердца, но чаще он бывает максимальным в отведении II. Если амплитуда зубца R в отведении V₃ больше, чем в отведении V₆, то можно предполагать наличие изменений позиции сердца. Изменения величины зубца S в стандартных отведениях, где они могут быть равными зубцам R или даже выше их, встречаются у некоторых здоровых детей с резко выраженной астенической конституцией, имеющих так называемое височес сердце с электрической осью, резко отклоненной вправо. Аналогичная картина наблюдается у больных с повышенным давлением в малом круге кровообращения, что может быть следствием хронических заболеваний легких или врожденных пороков сердца с переполнением малого круга кровообращения. Изменения положения сегмента ST (выше или ниже изоэлектрической линии), а также зубца T (его расширение, инверсия или двухфазность, снижение или увеличение) обычно рассматриваются совместно и свидетельствуют о нарушениях фазы реполяризации.

Причин для возникновения этих нарушений очень много. В детском возрасте самыми частыми являются внесердечные причины, в частности нарушения баланса электролитов. По картине конечной части желудочкового комплекса нередко диагностируются и контролируются состояния гипо- и гиперкалиемии, гипо- и гиперкальциемии у детей. Изменения этой части могут характеризовать гипоксию миокарда, воспаление сердечной мышцы и воспаление перикарда. Вторичные нарушения этой части ЭКГ сопутствуют гипертрофии желудочков, блокаде ножек предсердно-желудочкового пучка, желудочковым экстрасистолам и пароксизмальной тахикардии.

Изменения электрокардиограммы, выявляемые при массовых обследованиях детей и подростков. Электрокардиографические исследования, используемые в комплексе массовых профилактических осмотров, позволяют с высокой частотой выявлять различные особенности и ЭКГ-синдромы, не имеющие явной привязки к болезням сердечно-сосудистой системы, т. е. у безусловно или практически здоровых детей и подростков. Это, с одной стороны, характеризует электрокардиографию как метод очень высокой чувствительности, улавливающий широкий круг функциональных и метаболических изменений в состоянии детского организма. С другой стороны, возникает уверенность в том, что среди выявляемых при таких обследованиях электрофизиологических находок могут быть феномены разного клинического значения. Учитывая сложность процессов сугубо возрастного развития и дифференцировки структур сердца, участие в этих процессах параллельно как сугубо ростовых и накопительных процессов, так и резорбтивно-деструктивных, можно считать, что некоторые ЭКГ-изменения у практически здоровых детей могут отражать именно противоречия и перестройки нормального роста и развития сердца. Нельзя исключить, что некоторые из выявляемых признаков или симптомов являются отражением ранних и субклинически текущих патологических процессов в миокарде — дистрофических, диспластических, воспалительных или иммунных. Могут быть выявлены и остаточные изменения сердца после перенесенных заболеваний оболочек сердца и сосудов. Отношение врача к таким минимальным признакам или признакам-предвестникам заболеваний должно быть очень внимательным.

Накопленный опыт позволяет разделить относительно частые и минимальные изменения ЭКГ на две группы.

1. ЭКГ-синдромы, которые можно относить к вариантам возрастной нормы или транзиторным феноменам возрастнo-эволютивного плана:

- умеренно выраженные синусовые тахикардии и брадикардии;
- средний правопредсердный ритм;
- миграция водителя ритма по предсердиям между синусовым узлом и среднепредсердными центрами автоматизма (у детей 14–15 лет);
- дыхательная альтернация зубцов ЭКГ;
- «провал» зубца R в отведении V₃;

- гребешковый синдром — замедленное возбуждение правого наджелудочкового гребешка — расширение зубца S в отведениях V_1 и(или) V_2 .
2. ЭКГ-синдромы, занимающие промежуточное положение между нормальными и патологическими, или пограничные синдромы, требующие обязательного дополнительного углубленного обследования ребенка, его наблюдения и прослеживания эволюции ЭКГ-изменений:
- синусовая тахикардия при частоте сердечных сокращений более 100 уд/мин;
 - синусовая брадикардия при частоте сердечных сокращений менее 55 уд/мин;
 - средний правопредсердный ритм и миграция водителя ритма между синусовым узлом и среднепредсердными центрами автоматизма у детей 16–18 лет;
 - нижнепредсердный ритм;
 - наджелудочковая экстрасистолия;
 - синоаурикулярная блокада II степени, предсердно-желудочковая блокада I степени, неполные блокады передневерхних или задне-нижних разветвлений левой ножки предсердно-желудочкового пучка;
 - феномен укороченного интервала $P-Q$;
 - синдром преждевременной реполяризации желудочков.

Мониторирование ЭКГ

В последние 1–2 десятилетия все большее распространение получает метод непрерывной записи и автоматического анализа данных электрокардиографии.

Для этого созданы портативные приборы-регистраторы с возможностью непрерывной или прерывистой записи ЭКГ. Прибор не мешает ребенку даже 3–4-летнего возраста осуществлять весь необходимый для него режим бытовой и игровой активности. Наибольший интерес и информативность имеет запись электрокардиограммы в часы ночного сна. Холтеровское мониторирование применяется:

- для выявления нарушений ритма сердца в группах больных с высоким риском их возникновения (врожденные пороки сердца, кардиомиопатии, первичная легочная гипертензия и т. д.);
- для подтверждения аритмогенной природы регулярно или повторно возникающих нарушений самочувствия ребенка (боли в сердце, приступы слабости, головокружения или обморочные состояния);

- для оценки частоты, структуры и цикличности уже выявленных нарушений ритма сердца у детей;
- для оценки эффективности проводимых лечебных мероприятий.

Использование холтеровского мониторирования ЭКГ у практически здоровых детей позволило получить совершенно новые представления о частоте нарушений ритма сердца, о влиянии ночного сна на различные показатели ритма и ЭКГ, о существовании пауз сердечного ритма длительностью от 1 до 1,4 с у 100% здоровых детей в часы сна. Возникла необходимость создания дополнительных критериев оценки нормального и патологического сердечного ритма. Некоторые важные параметры оценки приведены в табл. 14.28–14.30 (по данным Л. М. Макарова, М. А. Школьниковой и других сотрудников Федерального детского центра диагностики и лечения аритмий сердца у детей).

Таблица 14.28

Средние значения частоты сердечных сокращений у здоровых детей в различные периоды суток по данным холтеровского мониторирования ЭКГ (по Л. М. Макарову и соавт., 1998)

Возраст, лет	Период суток	Девочки		Мальчики	
		Среднее	n	Среднее	n
3–5	07.00–14.00	115,3	6,4	107,8	9,3
	15.00–22.00	104,2	9,7	106,3	9,6
	23.00–06.00	84,5	7,8	78,4	8,1
	Среднесуточная	100,5	7,8	98,4	5,6
6–8	07.00–14.00	102,2	2,6	90,2	11,2
	15.00–22.00	98,1	9,4	91,3	9,5
	23.00–06.00	78,6	9,3	70,3	9,7
	Среднесуточная	87,4	3,1	83,7	4,9
9–11	07.00–14.00	104,9	9,5	92,4	9,4
	15.00–22.00	92,4	9,0	85,8	9,6
	23.00–06.00	82,8	7,2	66,2	7,6
	Среднесуточная	80,6	5,2	76,4	6,3
12–15	07.00–14.00	92,6	11,3	88,6	9,6
	15.00–22.00	90,9	9,2	82,4	9,7
	23.00–06.00	72,2	9,7	61,8	8,4
	Среднесуточная	79,4	3,5	70,3	8,7

Таблица 14.29

**Динамика показателей ЭКГ при холтеровском мониторировании
(по Л. М. Макарову и соавт., 1998)**

Возраст, лет	P-R, мс		Q-T, мс		S-T + мм		T + мм	
	День	Ночь	День	Ночь	День	Ночь	День	Ночь
3-5 лет девочки	116	138	340	341	0,48	0,93	6,6	6,8
σ	17	11	21	30	0,12	0,14	0,7	0,9
3-5 лет мальчики	136	146	346	394	1,53	1,07	8,9	9,2
σ	14	21	12	32	0,17	0,23	0,4	0,3
6-8 лет девочки	146	151	342	391	0,46	1,23	6,3	7,1
σ	42	35	41	62	0,19	0,12	0,4	0,7
6-8 лет мальчики	131	135	356	402	1,05	1,74	9,4	10,4
σ	25	32	42	32	0,06	0,12	0,3	0,5
9-11 лет девочки	147	159	380	401	1,18	1,53	7,9	9,1
σ	54	42	41	32	0,27	0,24	0,3	0,3
9-11 лет мальчики	143	124	378	421	1,20	1,38	9,5	11,0
σ	41	21	82	71	0,33	0,38	1,4	1,8
12-15 лет девочки	126	155	381	409	0,49	1,43	6,4	7,8
σ	31	23	22	23	0,16	0,18	1,4	1,8
12-15 лет мальчики	134	156	341	423	1,42	1,89	7,8	9,4
σ	42	12	62	41	0,14	0,15	1,5	1,7

Таблица 14.30

**Суточная динамика коротких пауз ритма
при холтеровском мониторировании у здоровых детей
(по Л. М. Макарову и соавт., 1998)**

Время суток	3-5 лет		6-8 лет		9-11 лет		12-15 лет	
	Девочки	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки	Мальчики
7-14 ч среднее	2,3	1,2	2,2	9,6	3,4	8,8	6,7	18,8
σ	0,09	0,10	0,11	0,12	0,07	0,13	0,10	0,12
15-22 ч среднее	2,5	1,9	3,8	10,5	2,1	14,2	7,0	19,5
σ	0,08	0,09	0,07	0,13	0,09	0,12	0,08	0,09
23-6 ч среднее	7,8	8,6	11,1	18,8	12,5	18,5	18,7	28,3
σ	0,07	0,12	0,08	0,11	0,11	0,12	0,12	0,13

Для оценки суточной организации ритма сердца используется величина циркадного индекса (ЦИ), вычисляемого по формуле

$$ЦИ = ЧСС_{д} / ЧСС_{н}$$

где ЧСС_д — средняя дневная частота сердечных сокращений, уд/мин;

ЧСС_н — средняя ночная частота сердечных сокращений, уд/мин.

Величина циркадного индекса не зависит от возраста и составляет $1,32 \pm 0,06$.

Как видно из табл. 14.29, особенно существенны изменения в течение суток положения сегмента *ST*, амплитуды зубца *T* и интервала *Q—T*.

Частота коротких пауз сердечной деятельности очень высока и трактуется как отражение парасимпатических влияний на сердце. Практически у всех детей при суточном мониторингировании выявляются короткие периоды с измененной морфологией зубца *P* (наджелудочковые ритмы). Нарушения предсердно-желудочковой проводимости в младшем возрасте (3—5 лет) наблюдаются почти у 15% детей в форме предсердно-желудочковой блокады I степени. Блокады концентрируются в ночное время (от 3 до 6 ч ночи).

Наджелудочковая экстрасистолия выявляется в 7,5% наблюдений.

Катетеризация сердца (зондирование и ангиография)

Катетеризация сердца — относительно агрессивный, но и максимально эффективный метод получения информации о любых вариантах измененного анатомического строения и гемодинамических особенностях сложных или сочетанных нарушений развития сердца и сосудов. Катетеризация — способ проникновения в различные камеры сердца или участки кровеносной системы для решения как диагностических, так и, все чаще, лечебных задач. Именно на последние годы приходится своеобразный бум достижений в области внутрисосудистой зондовой хирургии. Использование различных зондов и возможности их прицельного введения в ту или иную камеру сердца, в ту или иную артерию или вену открывают чрезвычайно широкие возможности диагностического характера. В сущности, кардиолог-исследователь обеспечивает себе эффект прямого присутствия в сосудистом русле или в камерах сердца и возможности всестороннего наблюдения за происходящими там процессами.

Катетер и соответствующий зонд вводят через разрез кожи и бедренную вену. Проникновение в артериальное русло в этом случае возможно через открытое овальное окно межпредсердной перегородки. Если окно закрыто, то катетеризацию производят через бедренную артерию ретроградно. При катетеризации в любой точке можно получать данные о давлении, насыщении крови кислородом, парциальном давлении кислорода и углекислого газа, разнице парциальных давлений между рядом лежащими участками сосудистого русла, сопротивлении сосудов большого и малого круга кровообращения и многих других показателях системы кровообращения. В дополнение к катетеризации могут быть использованы методики, связанные с введением рентгеноконтрастирующих, эхо-контрастирующих веществ с исследованием их распределения, морфологии и структуры сосудов, а также проводятся различные лекарственные пробы и электрофизиологические исследования.

Особые локализации вводимых в сосудистую систему катетеров или зондов позволяют проводить селективную ангиографию (например, селективная почечная артериография, почечная венография, нижняя каваграфия, гепатовенография, брюшная аортография, ангиопульмонография, целиакогра-

фия и т. д.). Для проведения спленопортографии чаще применяют пункцию селезенки троакаром и контрастирующее вещество вводят через троакар прямо в пульпу селезенки.

Электрофизиологическое исследование сердца у детей

Электрофизиологическое исследование сердца — высокоинформативный современный метод исследования функции ритмогенеза и ее нарушений. Этот метод может использоваться для решения следующих задач:

- исследование потенциальной готовности сердца к возникновению нарушений ритма, т. е. оценка риска кардиогенных угрожающих состояний при врожденных и приобретенных заболеваниях сердца;
- исследование механизма и купирование тахикаррий;
- оценка функции синусового узла;
- оценка свойств предсердно-желудочкового проведения импульса.

Это один из относительно агрессивных методов исследования, так как требует введения в полость сердца одного или нескольких зондов-электродов для эндокардиальной электростимуляции сердца и регистрации внутрисердечных электрограмм.

Под наркозом производят пункцию крупной вены и под рентгенологическим или ультразвуковым контролем устанавливают зонд-электрод в различных отделах сердца. *Суть электрофизиологического исследования заключается в проведении программированной электрокардиостимуляции в сочетании с одновременной регистрацией электрограмм различных отделов сердца и ЭКГ в нескольких отведениях.* Одновременная регистрация электрограммы из верхней части правого предсердия, из области расположения предсердно-желудочкового пучка и наружной ЭКГ позволяет измерить интервалы, отражающие проведение синусового импульса по проводящей системе сердца. Программа стимуляции обычно включает в себя следующие этапы:

- 1) стимуляция предсердий сериями импульсов повышающейся частоты, начиная от частоты, слегка превышающей частоту пульса больного, и до 200 имп/мин и более; каждая частота используется от нескольких секунд до 1 мин, редко дольше;
- 2) стимуляция предсердий одиночными преждевременными импульсами с различным интервалом сцепления; преждевременный стимул включается после каждого 8-го предсердного комплекса, а интервал сцепления прогрессивно уменьшается;
- 3) преждевременная стимуляция предсердий на фоне постоянной стимуляции с частотой 100–140 имп/мин;
- 4) стимуляция предсердий двумя и более преждевременными импульсами;
- 5) повторение программы (пункты 1–4) со стимуляцией желудочков.

Учитывая наличие явных возрастных особенностей в самых существенных механизмах формирования электрических потенциалов и их распространения по мышечному синцитию в детском возрасте, можно предполагать, что

в раннем возрасте показатели, получаемые при электрофизиологическом исследовании, могут отличаться от получаемых у взрослых. Это может быть иллюстрировано следующими данными (табл. 14.31).

Таблица 14.31

Характеристика проводящей системы сердца у детей

Элементы проводящей системы	Дети			Взрослые
	до 3 лет	3–8 лет	9–18 лет	
Синусовый узел:				
абсолютное время восстановления функции, мс	1280	1100	—	—
корректированное время восстановления функции, мс	250	525	—	—
Проведение по предсердиям:				
интервал P–A, мс	19 ± 9	20 ± 7	24 ± 7	42 ± 11
Рефрактерный период, мс:				
эффективный	—	190	180	235
функциональный	—	200	240	274
Предсердно-желудочковый узел:				
интервал A–H, мс	69 ± 16	83 ± 19	84 ± 17	73 ± 12
Рефрактерный период, мс:				
эффективный	—	240	240	289
функциональный	—	310	376	406
Предсердно-желудочковый пучок:				
интервал H–V, мс	32 ± 8	33 ± 11	38 ± 7	40 ± 4

Примечание. P–A — время проведения по правому предсердию; A–H — время проведения по предсердно-желудочковому узлу; H–V — время проведения по проводящей системе.

По сути, все указанные возможности использования электрофизиологического исследования в клинике являются принципиально новыми для детской кардиологии, однако особую роль играет электрофизиологическое исследование при изучении функции синусового узла, в диагностике и дифференциальной диагностике синдрома слабости (дисфункции) синусового узла. Мерилом нормального и патологического состояния здесь чаще всего является время восстановления функции синусового узла, или максимальная продолжительность паузы после прерывания частой стимуляции предсердий. Кроме того, электрофизиологическое исследование сделало возможным быстрый подбор различных лекарственных препаратов на высоте индуцированного у больного приступа и, соответственно, самый быстрый и надежный индивидуальный выбор лекарственных средств для купирования приступов аритмии.

Можно говорить о новом рождении электрофизиологического исследования и прежде всего в педиатрической клинике в связи с возможностью менее агрессивной техники его проведения. Это — модификация метода, при которой вместо внутрисердечных электродов применяют один пищеводный электрод. Методика чреспищеводного электрофизиологического исследова-

ния позволяет при существенно большей безопасности решать следующие задачи:

- 1) оценить функцию синусового узла;
- 2) определить эффективный рефрактерный период предсердий;
- 3) определить эффективный рефрактерный период предсердно-желудочкового соединения;
- 4) измерить скорость проведения возбуждения по предсердно-желудочковому соединению;
- 5) диагностировать «бинодальную болезнь»;
- 6) оказать помощь при некоторых нарушениях ритма сердца у детей.

Особенности фонокардиограммы у детей

Фонокардиограмма (ФКГ) позволяет объективно оценить тоны сердца и выявить дополнительные шумы. В структуре I тона выделяют 3 компонента, в структуре II тона — 2 компонента. Первый компонент I тона является мышечным и характеризует сокращение предсердий; второй — обусловлен напряжением створок закрывшихся клапанов, предсердно-желудочковых, а конечный низкоамплитудный компонент — вибрацией миокарда желудочков, стенок аорты и легочного ствола. У детей с закономерностью обнаруживается расщепление I тона, его клапанного компонента, разделение его на два с интервалом между ними 0,02–0,03 с, что объясняется асинхронным закрытием и напряжением двустворчатого и трехстворчатого клапанов. Основные высокоамплитудные компоненты II тона отражают последовательное возникновение напряжения сначала в полулунных клапанах аорты, затем — в легочном стволе. Расщепление II тона отражает асинхронизм напряжения этих клапанов и часто регистрируется у детей. Расстояние между главными компонентами II тона у здоровых детей не превышает 0,03–0,04 с.

Особенностью ФКГ у детей является сравнительно высокая частота регистрации *III тона сердца*, который записывается на низких частотах с преимущественным выявлением на верхушке сердца (у 60–70% детей).

Нередко регистрируется и *IV (предсердный) тон сердца*, также низкочастотный. Он выявляется преимущественно в третьем межреберье слева от грудины у 1/3 детей. *V тон*, значение которого пока дискутируется, записывается у 6% детей над областью верхушки сердца. *Особенностью является также высокая частота обнаружения малых, или функциональных, шумов.* У детей дошкольного возраста наиболее типичны систолические шумы, регистрируемые с наибольшей амплитудой во втором межреберье у левого края грудины в первом среднечастотном диапазоне. Этот систолический шум имеет малую амплитуду, занимает первую треть систолы, часто непосредственно примыкает к I тону. У старших школьников систолические шумы с аналогичными характеристиками чаще регистрируются у верхушки сердца и в V точке. Как при аускультации, так и при записи фонокардиограммы строгое разграничение этих шумов от шумов поражения миокарда невозможно. Для этого необходим анализ всех клинических и лабораторных данных.

Органические шумы, возникающие при пороках сердца, описываются в связи с локализацией (во время систолы или диастолы), по высоте их амплитуды и по форме. Локализация шумов определяется по их отношению к зубцам одновременно записанной ЭКГ. Шумы, возникающие между I тоном и окончанием зубца *T* ЭКГ, относятся к систолическим; шумы, локализованные за зубцом *T* ЭКГ или за II тоном ФКГ, являются диастолическими. Амплитуду шумов оценивают в сравнении с амплитудой I тона. Если амплитуда шума меньше половины амплитуды тона, то шум считается *низкоамплитудным*; если его амплитуда составляет от половины до полной амплитуды тона, то *среднеамплитудным*; если он выше I тона, то *высокоамплитудным*. По форме записи шумы могут быть убывающими, нарастающими, веретенообразными, ромбовидными, лентовидными (рис. 14.10).

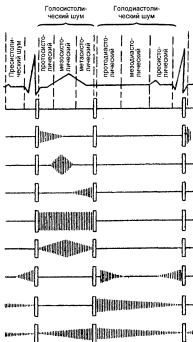


Рис. 14.10. Разновидности шумов сердца при фонокардиографическом исследовании

На основе данных ФКГ регистрируют длительность механической систолы сердца, которая равна интервалу от первой высокой вибрации I тона до начала II тона. По сопоставлению данных ЭКГ и ФКГ вычисляют длительность электромеханической систолы — от зубца Q до начала II тона. Интервал от начала зубца Q до первой высокой осцилляции I тона (рис. 14.11) называют фазой преобразования. Увеличение длительности этой фазы считается признаком энергетически-динамической недостаточности функции сердечной мышцы.

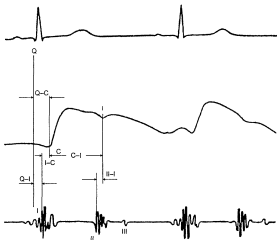


Рис. 14.11. Определение длительности фаз сердечного цикла при синхронной записи ЭКГ, сфигмограммы сонной артерии и ФКГ (поликардиограммы).

Q-I — фаза преобразования; I-C — (II-I) — период изометрического сокращения;
(Q-C) — (II-I) — фаза напряжения; C-I — фаза изгнания

Отношение длительности механической систолы к длительности электрической систолы составляет у здоровых детей от 79 до 98%, а в среднем — 89%.

Кардиоинтервалография

Кардиоинтервалография — метод регистрации синусового сердечного ритма с последующим математическим анализом его структуры. В отечественной педиатрии и кардиологии этот метод стал применяться благодаря исследованиям, проведенным Н. А. Белоконь и М. Б. Кубергером. Метод позволяет

измерить степень variability синусового ритма сердца и в какой-то степени причинные факторы, изменяющие эту variability. Поскольку механизмы variability во многом связаны с функциональным состоянием вегетативной нервной системы, данный метод часто используется для оценки ее состояния у детей, ее участия в механизмах адаптации ребенка к различным стрессовым ситуациям и нагрузкам.

Основным измеряемым параметром является индекс напряжения (ИН) в условных единицах. Рассчитывают его по формуле

$$\text{ИН} = \text{АМо} / \text{Мо} \times 2\Delta X,$$

где Мо — модальное значение длительности интервалов $R-R$, с;

АМо — доля значений интервалов, равных Мо , от общего числа интервалов, %;

ΔX — вариационный размах, или разность между минимальным и максимальным зарегистрированным значением длительности цикла ($R-S$), с.

В табл. 14.32 приведены показатели кардиоинтервалограммы здоровых детей в возрастном аспекте, по данным Н. А. Белоконов и М. Б. Кубергера.

Таблица 14.32

Показатели кардиоинтервалограммы здоровых детей ($M \pm m$)

Показатели	Возраст, лет				
	1-3	4-7	8-10	11-13	14-15
Мо , с	$0,58 \pm 0,02$	$0,62 \pm 0,03$	$0,72 \pm 0,03$	$0,73 \pm 0,02$	$0,74 \pm 0,02$
ΔX , с	$0,23 \pm 0,04$	$0,23 \pm 0,05$	$0,28 \pm 0,02$	$0,27 \pm 0,02$	$0,38 \pm 0,04$
АМо , %	$28 \pm 2,5$	$27 \pm 1,0$	$16 \pm 0,9$	$23 \pm 1,5$	$18 \pm 1,0$
ИН, усл. ед.	$134 \pm 17,7$	$84 \pm 15,0$	$57 \pm 11,0$	$82 \pm 10,0$	$39 \pm 6,6$

Возможны и чисто кардиогенные причины снижения variability синусового ритма вследствие того, что патологический процесс в области синусового узла может существенно уменьшать степень связи его с центральными влияниями. Такое уменьшение реакции способствует оценке тяжести поражения миокарда и прогнозу его течения. В частности, низкая variability свойственна повышению риска смерти у больных, перенесших инфаркт миокарда. В. Г. Часнык выявил, что кардиоинтервалография позволяет осуществлять анализ участия разных контуров вегетативной регуляции в онтогенезе сердца. В его методическом подходе (по мощности спектра) были сформированы представления об участии и измерены количественные параметры участия в регуляции синусового ритма сердца трех частот недыхательной и дыхательной регуляции, имеющих разные соотношения в разные периоды детства. Кроме того, удалось выявить информативность особенностей кардиоинтервалографии в скринирующей диагностике различных патологических состояний в автоматизированных и формализованных системах массовых профилактических осмотров детей и диагностических центрах.

Тахоосциллография

Тахоосциллография — регистрация механокардиографом скорости изменения объема ткани или кровеносного сосуда в периоде их наполнения кровью во время систолы и уменьшения наполнения в периоде диастолы. Для снятия тахоосциллограммы на плечо ребенку накладывают обычную манжету, а на область пульсации лучевой артерии — датчик пульса. В полости манжеты с определенной скоростью повышается давление. Когда оно достигает 30 мм рт. ст., начинается запись возникающих осцилляций. Запись прекращается при исчезновении пульса на лучевой артерии. Анализ получаемых графических записей позволяет определить минимальное, или диастолическое, среднее динамическое, боковое, конечное систолическое давление и гемодинамический удар.

Минимальное давление — это величина наименьшего давления крови в периоде диастолы. Оно определяется величиной сопротивления кровотоку, оказываемого прекапиллярным руслом.

Средним динамическим давлением является интегральная (не арифметическая) средняя величина всех видов давления, имеющих переменные значения в сосудистом русле.

Боковое систолическое давление — давление, оказываемое на стенки сосуда массой движущейся крови.

Гемодинамический удар возникает при трансформации кинетической энергии потока движущейся крови в давление удара при остановке этого потока. Величина гемодинамического удара определяется как разность между боковым и максимальным давлением. Максимальное, или конечное, систолическое давление определяется как суммарный эффект действия бокового давления и гемодинамического удара.

У детей школьного возраста *среднее давление* составляет около 75–80 мм рт. ст., *боковое* — 88–97 мм рт. ст., а *гемодинамический удар* — 10–20 мм рт. ст.

Сфигмография

Сфигмография — регистрация движения стенки артерий, возникающего под давлением волны крови при каждом сокращении сердца. Сфигмограмма записывается с помощью механических или пьезоэлектрических датчиков, устанавливаемых в точках пульсации артерий. При расположении датчиков на сосудах, прилегающих близко к сердцу, записывают сфигмограммы центрального пульса, при их расположении на периферических сосудах — сфигмограммы периферического пульса. *Центральный пульс* записывают с дуги аорты, подключичной или сонной артерии, *периферический* — с лучевой или бедренной артерии.

Временные соотношения между кривыми центрального и периферического пульса служат для расчета скорости распространения пульсовой волны. Иногда используют запись объемного пульса, полученного от специальных датчиков-манжет, надеваемых на конечности или шею больного.

Реокардиография

Реокардиография — метод исследования кровообращения, в основе которого лежит регистрация пульсовых колебаний сопротивления тела человека переменному электрическому току звуковой частоты. При увеличении кровенаполнения отмечается уменьшение сопротивления, и наоборот, при его уменьшении — увеличение сопротивления. Кровенаполнение сосудов отражает ударный объем сердца и функциональное состояние сосудов. Разработана техника исследования кровообращения методом реографии для различных внутренних органов и сосудистой системы организма в целом. Для суждения о функции сердца особый интерес представляют исследования кровенаполнения главных выносящих сосудов сердца — аорты и легочного ствола. Для регистрации реограммы аорты один из электродов реографа накладывают на грудину в области второго межреберья, а второй — на спину в области VI грудного позвонка. Для регистрации реограммы легочного ствола один электрод помещают на область третьего межреберья справа по среднеключичной линии, второй — на нижний угол правой лопатки. Кривые реограммы позволяют отдельно оценить сократительную способность и провести фазовый анализ деятельности правого и левого желудочков сердца.

Поликардиография

Этот метод заключается в синхронной записи ЭКГ (II стандартное отведение), ФКГ с вершины сердца или V точки и сфигмограммы с сонной артерии. Поликардиограмма позволяет получить данные, характеризующие сократительную способность миокарда, дает возможность осуществить фазовый анализ систолы желудочков, т. е. выделить последовательно возникающие фазы их сокращения.

Систолу желудочков делят на два периода: напряжение и изгнание. *Период напряжения*, в свою очередь, подразделяют на фазу асинхронного сокращения и фазу изометрического сокращения. *Период изгнания* подразделяют на 3 этапа, или фазы: протосфигмический интервал, фазу максимального, или быстрого, изгнания и фазу редуцированного, или медленного, изгнания.

Длительность фаз систолы мало зависит от возраста ребенка. Основное влияние на их временные характеристики оказывает частота пульса и различные изменения системы кровообращения. Примеры этих соотношений при разной частоте пульса приведены в табл. 14.33.

Таблица 14.33

Продолжительность механической систолы сердца и ее фазы у детей
(по М. К. Осолковой, 1986)

Пuls, уд/мин	Сердечный цикл, мс	Механическая систола, мс	Фаза изгнания, мс	Фаза напряжения, мс	Изометрическая фаза, мс	Показатель			
						механической систолы	внутри-систолической	внутри-цикло-вого изгнания	внутри-цикло-вого напряжения
40	150	41,0	32,4	13,9	8,6	27,3	73,6	22,0	9,3
50	120	36,5	30,3	11,8	6,2	30,3	83,6	25,7	9,8
60	100	33,5	29,0	10,5	4,5	33,4	86,6	29,1	10,4
70	86	31,3	27,7	9,5	3,6	36,4	88,6	32,4	11,1
80	75	29,7	26,6	8,8	3,1	39,4	89,8	35,6	11,7
90	67	28,5	25,7	8,2	2,8	42,5	90,6	38,8	12,3
100	60	27,5	24,9	7,8	2,6	45,4	91,0	42,0	13,0
110	55	26,6	24,3	7,4	2,3	48,6	91,1	44,9	13,6
120	50	26,0	23,8	7,1	2,2	51,6	91,1	47,7	14,2
130	46	25,4	23,2	6,8	2,2	54,6	91,1	50,5	14,8
140	43	24,9	22,7	6,6	2,2	57,7	91,1	53,3	15,4
150	40	24,5	22,3	6,4	2,2	60,7	91,1	56,0	16,0

Основными патологическими комплексами фазовых изменений являются следующие.

Синдром гиподинамии — удлинение фазы изометрического сокращения, укорочение периода изгнания при сохранении нормальной длительности механической систолы. Возникает при уменьшении сократительной способности миокарда при различных его поражениях (воспаление, дистрофия, склероз).

Синдром повышенного диастолического давления — удлинение фазы изометрического сокращения, удлинение механической систолы, укорочение периода изгнания. Возникает при гипертонической болезни, вторичных или симптоматических артериальных гипертензиях, легочной гипертензии.

Синдром стеноза выходного тракта — укорочение изометрического сокращения, удлинение периода изгнания и механической систолы. Возникает при стенозе аорты и легочного ствода.

Синдром нагрузки объемом — укорочение фазы изометрического сокращения, удлинение периода изгнания при нормальной длительности механической систолы. Встречается при недостаточности аортальных клапанов, открытом артериальном протоке, дефектах межпредсердной и межжелудочковой перегородок.

Синдром гипердинамии — укорочение изометрического сокращения, укорочение периода изгнания и механической систолы. Характеризует тахикардии различного генеза.

Ультразвуковое исследование сердца

Эхокардиография — локация сердца импульсами ультразвуковых волн с частотой около 5 МГц. Отраженный сигнал фиксируется в виде световых точек на экране электронно-лучевой трубки. Яркость световых точек и пятен пропорциональна активности отраженного сигнала, а их расположение отражает структуру исследуемого органа, наличие и топографию плотных структур или образований, полостей и т. д.

Датчик эхокардиографа устанавливают в стандартных точках над областью сердца, не прикрытой легкими (акустические окна). Придавая ему различные наклоны, осуществляют локацию тех или иных отделов сердца (рис. 14.12).

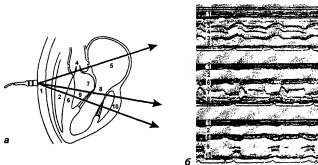


Рис. 14.12. Схематическое изображение сердца при ультразвуковом исследовании (а) и эхокардиограмма (б).

1 — грудная стенка; 2 — правый желудочек; 3 — аорта; 4 — аортальный клапан; 5 — левое предсердие; 6 — межжелудочковая перегородка; 7 — передняя створка митрального клапана; 8 — задняя створка митрального клапана; 9 — левый желудочек; 10 — задняя стенка левого желудочка

Обычно для проведения ультразвукового исследования ребенка укладывают на спину с приподнятым изголовьем. Датчик устанавливают во втором—четвертом межреберье слева от грудины. Контакт датчика с кожей должен быть безвоздушным. Для обеспечения этого применяют специальные гели, глицерин или вазелиновое масло. При одномерной эхокардиографии структуры сердца изучают с параллельным синхронным снятием ЭКГ. Из 4 стандартных позиций можно получить широкий объем информации об анатомии и функции сердца у детей. К основным эхометрическим показателям здоровых детей относятся:

- толщина межжелудочковой перегородки;
- толщина задней стенки левого желудочка;
- диаметр правого желудочка;

- диаметр аорты;
- диаметр левого предсердия;
- амплитуда экскурсии передней створки митрального клапана;
- скорость раннего диастолического прикрытия;
- скорость кругового укорочения волокон миокарда.

Эти показатели могут быть нормированы относительно возраста, но более объективные оценки могут быть достигнуты при нормировании по массе или поверхности тела.

Одномерные эхокардиографы позволяют получить данные о размере полостей сердца, толщине его стенок и перегородок, размере аорты, легочного ствола, наблюдать движение створок клапанов, судить об их форме, видеть провисание или пролабирование створок клапанов и т. д.

Эхокардиографически определяют воспалительный выпот в полости перикарда и внутрисердечные опухоли или тромбы.

Возможность регистрации систолического и диастолического размеров желудочков сердца позволяет использовать эхокардиографию как один из наиболее точных методов изучения гемодинамики и сократительной способности сердца. Прямое измерение степени утолщения стенок сердца и перегородки является объективной мерой гипертрофии и существенно дополняет данные ЭКГ-исследования.

В качестве примера возможностей морфометрии и оценочных подходов к результатам исследования приводим материалы Ю. М. Белозерова. В качестве шкалы развития здесь используется не возраст, а масса тела (табл. 14.34, 14.35).

Кроме одномерной эхокардиографии, в последние годы стали применять двухмерное и секторное сканирование.

В силу необходимости стандартизации и использования оптимальных направлений луча при визуализации согласованы и приняты несколько стандартных проекций двухмерной эхокардиографии.

Парастернальная проекция длинной оси. При ней измеряют диаметр кольца аорты, диаметр аорты на уровне ее синуса, диаметр восходящей части аорты, верхненижний размер левого предсердия, переднезадний размер левого предсердия, переднезадний размер левого желудочка на уровне хорд и на уровне митрального клапана.

Парастернальная проекция короткой оси на уровне основания сердца. При ней измеряют диаметр выходного тракта левого желудочка, диаметр легочного ствола на уровне его клапана и выше (суправальвулярный диаметр).

Проекция короткой парастернальной оси на уровне митрального клапана и пиллярных мышц. При этом исследуют переднезадний, латерально-медиальный диаметры левого желудочка.

Проекция с вершины дает информацию по длинной и коротким осям левого желудочка на разных уровнях (хорды, створки митрального клапана), о верхненижнем, латерально-медиальном размерах левого предсердия, аналогичных размерах правого предсердия, размерах оси правого желудочка на уровнях хорд или трехстворчатого клапана.

Конечно-систолический диаметр левого желудочка, мм

Масса тела, кг	Пол	Сантиметры						
		3	10	25	50	75	90	97
2,0–2,5	Мальчики	8	9	10	10	11	12	13
	Девочки	8	8	9	10	11	12	12
2,6–3,0	Мальчики	9	10	11	11	12	12	14
	Девочки	8	9	10	10	11	12	13
3,1–3,5	Мальчики	9	10	11	12	13	14	15
	Девочки	9	10	11	11	12	14	15
3,6–4,0	Мальчики	10	11	12	12	14	15	16
	Девочки	9	10	11	12	13	15	15
4,1–4,5	Мальчики	10	11	12	13	14	16	17
	Девочки	9	11	12	12	13	15	16
4,6–5,0	Мальчики	11	11	13	13	15	16	17
	Девочки	10	11	12	13	14	15	16
5,1–6,0	Мальчики	11	12	13	14	15	17	18
	Девочки	10	12	13	13	14	16	17
6,1–7,0	Мальчики	12	12	13	15	16	18	19
	Девочки	11	12	13	14	15	16	18
7,1–8,0	Мальчики	12	13	14	16	17	19	20
	Девочки	12	12	13	15	16	18	18
8,1–9,0	Мальчики	13	13	14	16	18	19	21
	Девочки	12	12	14	15	17	19	20
9,1–10,0	Мальчики	13	14	15	17	19	21	22
	Девочки	13	13	14	16	18	20	21
10,1–15,0	Мальчики	14	15	16	17	19	21	22
	Девочки	13	13	15	17	18	19	21
15,1–20,0	Мальчики	16	17	18	20	22	24	26
	Девочки	15	16	17	19	21	22	25
20,1–25,0	Мальчики	17	19	21	22	24	26	28
	Девочки	16	17	19	20	22	24	26
25,1–30,0	Мальчики	19	20	22	23	25	27	30
	Девочки	18	19	20	21	23	25	28
30,1–35,0	Мальчики	20	22	24	25	27	30	32
	Девочки	19	20	21	23	25	28	29

Таблица 14.35

Конечно-диастолический диаметр левого желудочка у детей, мм

Масса тела, кг	Пол	Центили						
		3	10	25	50	75	90	97
2,0–2,5	Мальчики	13	14	15	16	17	19	20
	Девочки	12	13	14	15	16	18	19
2,6–3,0	Мальчики	14	15	16	17	19	20	21
	Девочки	13	14	15	16	17	18	20
3,1–3,5	Мальчики	15	15	17	18	19	21	22
	Девочки	14	15	16	17	18	19	21
3,6–4,0	Мальчики	16	17	18	19	21	22	24
	Девочки	15	16	17	18	20	21	22
4,1–4,5	Мальчики	17	18	19	20	22	23	25
	Девочки	16	17	18	19	21	23	24
4,6–5,0	Мальчики	17	18	19	21	23	25	26
	Девочки	16	17	19	20	22	23	25
5,1–6,0	Мальчики	18	19	21	22	24	25	26
	Девочки	17	18	19	21	23	24	25
6,1–7,0	Мальчики	19	20	22	23	25	27	28
	Девочки	18	19	20	22	24	25	26
7,1–8,0	Мальчики	20	21	23	24	26	28	29
	Девочки	19	20	21	23	25	27	28
8,1–9,0	Мальчики	21	21	23	25	27	30	31
	Девочки	20	21	22	24	26	29	30
9,1–10,0	Мальчики	22	22	24	26	28	30	32
	Девочки	21	22	23	25	27	29	31
10,1–15,0	Мальчики	24	26	27	30	31	32	34
	Девочки	23	25	26	29	30	31	33
15,1–20,0	Мальчики	26	29	31	32	34	35	37
	Девочки	25	29	30	31	34	34	37
20,1–25,0	Мальчики	30	32	33	34	35	37	39
	Девочки	29	32	33	34	35	36	38
25,1–30,0	Мальчики	32	34	35	36	37	38	39
	Девочки	31	33	34	35	36	37	39
30,1–35,0	Мальчики	34	37	38	39	40	41	44
	Девочки	33	36	36	37	38	40	42

Некоторые размерные характеристики по двухмерной эхокардиографии приведены в табл. 14.36.

Таблица 14.36

**Некоторые эхометрические показатели сердца у детей
по данным двухмерного исследования
(по Ю. М. Белозерову, 1989)**

Показатель	3-7 лет			7-12 лет			12-15 лет		
	Сред- ний	Мини- маль- ный	Макси- маль- ный	Сред- ний	Мини- маль- ный	Макси- маль- ный	Сред- ний	Мини- маль- ный	Макси- маль- ный
Диаметр аорты (кольцо)	15,3	12	18	18,2	14	22	19,3	16	25
Диаметр аорты (синус)	20,3	16	24	24,3	18	30	26,6	20	34
Левый желудочек (длинная ось)	42,5	33	52	58,5	46	67	66,5	50	83
Левый желудочек (переднезадний размер)	31,8	27	38	37,1	32	43	42,4	34	53
Левое предсердие (верхненижний размер)	27,1	20	36	31,2	25	46	36,7	30	48
Левое предсердие (переднезадний размер)	20,3	17	24	22,3	19	26	24,8	22	32
Правый желудочек (длинная ось)	38,3	28	49	49,4	36	62	59,6	40	79
Правый желудочек (короткая ось — хорды)	16,7	12	21	19,8	14	23	23,4	16	30
Правое предсердие (верхненижний размер)	23,4	17	30	28,3	21	36	36,1	28	38
Правое предсердие (латерально-медиальный размер)	21,6	15	28	29,3	20	39	33,4	24	40

Другим направлением ультразвуковой диагностики является *использование постоянного ультразвукового луча с регистрацией эффекта Допплера, т. е. изменения частоты отраженного луча вследствие влияния скорости перемещения исследуемого объекта*. С помощью доплеркардиографии изучают скорости движения стенок сердца при их сокращении, скорости изменения положения створок клапана и скорости движения потока эритроцитов, т. е. крови. Информация о деформации частоты может быть легко преобразована в информацию о скоростях и объемах. Таким образом, доплерэхокардиография позволяет исследовать не столько структуры, сколько потоки, существенно дополняя возможности других методов. В качестве примера возможностей метода приводим табл. 14.37.

Таблица 14.37

**Допплерэхокардиография: максимальные скорости кровотока
и интервалы фазы изгнания в восходящей аорте ($M \pm m$)**

Показатель	Единица	Возраст, лет		
		3–7	7–14	18–30
Частота пульса	уд/мин	91 $\pm$ 13	75 $\pm$ 13	72 $\pm$ 10
Пиковая скорость	см/с	86 $\pm$ 10	80 $\pm$ 9	88 $\pm$ 11
Интегральная скорость	см/с	13,2 $\pm$ 2,2	14,3 $\pm$ 3,8	10,5 $\pm$ 2,7
Отстояние изгнания от R	мс	61 $\pm$ 6	62 $\pm$ 9	77 $\pm$ 17
Пик скорости	мс	55 $\pm$ 6	53 $\pm$ 9	61 $\pm$ 3
Время изгнания	мс	245 $\pm$ 16	255 $\pm$ 32	239 $\pm$ 43
Среднее ускорение струи	см/с ²	1249 $\pm$ 226	1062 $\pm$ 196	723 $\pm$ 212

Некоторые модификации применения ультразвукового исследования открывают новые горизонты и возможности этого метода. Так, очень яркое расширение возможностей и точности визуализации дает использование ультразвуковых датчиков, вводимых в пищевод больного.

Особую главу детской кардиологии, а может быть и новую научную дисциплину, открывает эхокардиография плода с возможностями очень тонкой морфологической диагностики аномалий строения и функциональной диагностики нарушений сердечной деятельности уже с 10–15 нед беременности.

Магнитно-резонансные исследования

С помощью этого метода удается получить томографические срезы структур и органов в любых проекциях. Рисунок плотностей возникает в результате ответной реакции тканей, находящихся в гомогенном магнитном поле, на импульсы или вспышки энергии радиочастотного диапазона. Интенсивность формирующегося изображения находится в соответствии с концентрацией, подвижностью и микроокружением ядер водорода в изображаемом элементе. Очень яркими становятся движущаяся кровь, мышечная ткань, жировая клетчатка. Главные достоинства магнитно-резонансных технологий выявляются в визуализации сосудов, нормальной и измененной их структуры и функции, в исследовании переходов движущейся крови через клапаны, шунты, стенозы и аневризмы. Перспективным развитием этой технологии является фазово-контрастная магнитно-резонансная томография, при которой объектом наблюдения могут стать изменения размеров и объемов, изменения соотношений скоростей и объемов в любых сосудах и внутренних камерах сердца.

Фосфатная магнитно-ядерная спектроскопия и радионуклидные методы

Фосфатная магнитно-ядерная спектроскопия позволяет демонстрировать относительные концентрации энергетически богатых метаболитов в ткани сердца — АТФ, АДФ, неорганического фосфора, фосфокреатина, характеризуя его метаболический и энергетический потенциал. Другие модификации этого метода ориентированы на определение и визуализацию кислородной насыщенности крови в различных камерах сердца и сосудах, выявление шунтов, облитераций или обструкций для кровотока. Начатые сравнительно недавно в кардиологии взрослых и уже переходящие в педиатрическую клинику радионуклидные методики с применением технеция и таллия дают возможности прямой визуализации участков отека и воспаления сердечной мышцы, участков ее ишемизации и свершившегося некроза. Перспективы этих направлений диагностики не ограничены.

СОДЕРЖАНИЕ ГАЗОВ В КРОВИ И ИХ ИЗМЕНЕНИЯ ПРИ ДЫХАНИИ КИСЛОРОДОМ

Конечный и наиболее объективный показатель состояния всей интегральной системы «дыхание — транспортные средства крови» — гемодинамика. Отдельные характеристики системы можно мониторировать с помощью неинвазивных датчиков, например насыщение крови кислородом с большой точностью можно измерять транскутанно или при световом просвечивании ушной раковины ребенка. В табл. 14.38 представлены основные показатели содержания газов в крови у детей разного возраста.

Доступность неинвазивных методов контроля за кислородным насыщением или парциальным давлением кислорода используется в тесте дифференциальной гипероксии для диагностики персистирующего артериального протока. При этом тесте ребенок дышит 100% кислородом и через 1–2 мин у него исследуют насыщение крови кислородом. В правой плечевой артерии и других частях тела, снабжаемых кровью из восходящей части аорты (преддуодально), отмечается значительное повышение оксигенации крови. Одновременно констатируется отсутствие реакции оксигенации в нижней половине туловища и левой бедренной артерии, т. е. в регионах кровоснабжения нисходящей части аорты, или постдуодальных.

Таблица 14.38

Основные характеристики газов крови у детей

Показатель	Возраст	Границы нормы
pH	1-й день жизни — 2 мес	7,29–7,45
	3 мес — 7 лет	7,34–7,46
	Более 7 лет	7,37–7,41
PCO ₂ , мм рт. ст.	1-й день жизни	27–40
	3 мес — 7 лет	26–42
	Более 7 лет	34–40
PO ₂ , мм рт.ст.	1-й день жизни	37–97
	3 мес — 7 лет	88–103
	Более 7 лет	
Избыток оснований	1-й день жизни	–8 до –2
	3 мес — 7 лет	–7 до 0
	Более 7 лет	–4 до +2
HCO ₃ [–] , ммоль/л	1-й день жизни	19
	3 мес — 7 лет	18–24
	Более 7 лет	22–27
Насыщение O ₂ , %	Все возрастные группы	94–99
pH венозной крови		7,32–7,42
PCO ₂ , мм рт. ст.		25–47
PO ₂ , мм рт. ст.		25–47

Никакой специальной техники для проведения кислородного теста при выраженном цианозе не требуется. Он может дать очень четкую визуальную реакцию по исчезновению цианоза при его преимущественно легочном происхождении. Чрескожный контроль насыщения может дать и объективную количественную характеристику результатов теста (табл. 14.39).

Таблица 14.39

Кислородный тест при выраженной цианотичности кожи

Характеристика	Поражение легких		Поражение сердца	
	Дыхание воздухом	Дыхание 100% кислородом	Дыхание воздухом	Дыхание 100% кислородом
Цианоз кожи	Есть	Исчезает	Есть	Есть
Оксиметрия, %	60	99	60	62
PaO ₂ , мм рт. ст.	35	120	35	38

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ПРОБЫ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Для оценки функционального состояния сердечно-сосудистой системы используют дозированные физические нагрузки, которые позволяют судить об адекватности реакции сердечно-сосудистой системы на каждую из них. Наряду с изменением самочувствия и клинических симптомов болезни проводится количественная оценка пробы по динамике частоты пульса, дыхания и артериального давления. Наибольшее применение в клинике нашли пробы Н. А. Шалкова с возрастающими нагрузками, а также Штанге, степ-тест и дозируемые физические нагрузки на тредмилле и велоэргометре.

Виды физических нагрузок при пробах (по Н. А. Шалкову)

№ пробы	Характер нагрузки
1	Проведение утреннего туалета в постели или переход из горизонтального положения в положение сидя и обратно 3 раза
2	Переход из горизонтального положения в положение сидя 5 раз
3	То же 10 раз
4	5 глубоких приседаний на полу в течение 10 с или подъем на 10 ступенек лестницы
5	10 глубоких приседаний на полу в течение 20 с или подъем на 20 ступенек лестницы
6	20 глубоких приседаний на полу в течение 30 с или подъем на 30 ступенек лестницы
7	Нагрузки тренировочного характера (бег, велосипед, лыжи и т. д.)
8	Нагрузки спортивного характера

До проведения пробы по Н. А. Шалкову у ребенка определяют частоту пульса и артериальное давление (лежа в постели или стоя). Затем ребенок выполняет нагрузку, и у него вновь подсчитывают пульс и определяют артериальное давление сразу, через 3 $\frac{1}{2}$ мин и 10 мин. Обязательным условием *удовлетворительной оценки* пробы является возвращение показателей к норме через 3–5 мин. Реакция считается *благоприятной*, если учащение пульса после нагрузки не превышает 25% от исходного, систолическое давление умеренно нарастает, а диастолическое снижается или остается на прежнем уровне, характеризуя увеличение пульсового давления. *Неблагоприятная реакция* проявляется ухудшением самочувствия после нагрузки, значительным учащением пульса, снижением систолического давления. При этом исследуемые показатели через 3–5 мин не возвращаются к исходным.

Проба Штанге — определение времени максимальной задержки дыхания после 3 глубоких вдохов (табл. 14.40).

Таблица 14.40

Проба Штанге

Возраст, лет	Длительность задержки дыхания, с	Возраст, лет	Длительность задержки дыхания, с
6	18	10	37
7	26	11	39
8	32	12	39
9	34	13	42

Степ-тест выполняется обычно с использованием ступеньки определенной высоты. Высоту ступеньки рассчитывают исходя из длины ноги ребенка, число подъемов либо стандартизовано, либо также рассчитано для строго определенной величины выполняемой испытуемым работы в ваттах. Результаты регистрируют по частоте пульса до нагрузки и в различные сроки восстановления. Полученные характеристики пульса используют в формуле расчета индекса степ-теста либо в формулах расчета физической работоспособности. Для взрослых стандартизовано определение физической работы при достижении пульса 170 уд/мин, для детей младшего школьного и дошкольного возраста — при достижении пульса 170 уд/мин или 150 уд/мин.

В последние годы все большее распространение получают исследования на тредмилле и с использованием велоэргометрии, которые позволяют давать очень точные характеристики работоспособности и создавать разные режимы проведения как тестирования, так и тренирующих режимов физических нагрузок.

Детям назначают нагрузку от 0,5 до 1,5 Вт/кг массы тела. При велоэргометрии определяют частоту пульса, артериальное давление, а при необходимости делают запись ЭКГ до, во время и после велоэргометрии. Примерные нормативные данные по физической работоспособности в тесте PWC-170 приведены в табл. 14.41.

Таблица 14.41

Физическая работоспособность у практически здоровых детей, кгм/мин

Возраст, лет	Мальчики		Девочки	
	М	σ	М	σ
4	109,0	20,1	105,4	18,7
5	135,2	31,5	128,4	23,8
6	231,4	23,6	221,5	17,1
7	310,2	27,7	278,0	10,1
8	381,0	62,0	285,0	60,0
9	385,0	92,0	308,0	68,0
10	431,0	76,2	385,0	79,5
11	498,9	56,7	438,6	95,6
12	607,2	195,3	482,6	105,5
13	680,9	144,8	516,5	111,7
14	759,9	204,5	574,2	151,8
15	836,0	214,5	619,5	131,7

**Показатели физической работоспособности у детей
в связи с возрастом и соматотипом
(по С. Б. Тихвинскому, 1967)**

Возраст, лет	Пол	Микросоматотип		Мезосоматотип		Макросоматотип	
		М	± m	М	± m	М	± m
6	Мальчики	128,6	14,4	168,6	28,1	203,9	22,3
	Девочки	121,3	13,9	146,4	15,8	180,6	22,3
7	Мальчики	147,5	20,6	179,7	21,1	220,7	25,8
	Девочки	147,8	18,0	184,6	31,1	221,8	38,3
8	Мальчики	246,8	168,0	305,4	124,9	467,0	229,3
	Девочки	268,0	144,0	252,4	85,3	308,1	111,4
9	Мальчики	275,6	128,8	496,7	159,6	661,7	145,2
	Девочки	360,1	157,5	467,9	163,5	536,6	120,3
10	Мальчики	477,0	137,2	557,3	115,1	798,4	335,6
	Девочки	411,7	132,7	485,9	133,6	504,3	59,1
11	Мальчики	566,0	66,0	531,2	124,5	617,2	86,7
	Девочки	511,8	80,3	537,9	133,6	617,7	128,7
12	Мальчики	600,9	132,1	585,7	222,6	689,4	318,4
	Девочки	624,7	115,4	512,4	125,5	673,4	254,7
13	Мальчики	542,0	67,7	729,4	137,7	945,5	167,5
	Девочки	580,7	101,7	622,6	91,2	646,1	77,3
14	Мальчики	632,3	69,1	832,6	162,8	1188,8	249,3
	Девочки	662,4	85,8	730,8	128,8	—	—
15	Мальчики	691,5	110,0	1005,6	240,2	1149,5	346,7
	Девочки	—	—	769,9	269,5	—	—
16	Мальчики	662,2	153,8	1304,6	320,8	1262,7	168,1
	Девочки	—	—	930,1	231,5	—	—

Таким образом, можно говорить о двух очень разных по смыслу использовании направлениях нагрузочных функциональных проб. Они применяются в контроле здоровья в аспекте его функционального совершенства и меры физической тренированности. Объектом такого тестирования является не только сердечно-сосудистая система, но и весь организм в целом: прежде всего системы дыхания, кровообращения, эритроцитарный аппарат крови, вегетативная регуляция этого комплекса, системы тканевой энергетики и дыхания. Это направление необходимо применить в физической культуре и спорте, использовать при специальных формах профессионального отбора и профессиональной подготовки.

Второе направление, и оно уже имеет дело с малыми или умеренными нагрузками, — решение чисто медицинских задач и более прицельно относительно состояния сердечной мышцы, ее трофического обеспечения, функции электровозбудимости, регуляции и поддержания ритма. Эти задачи можно разделить на 2 группы.

Первая из них — диагностика. Диагностика таких степеней патологических состояний сердечно-сосудистой системы, которые не проявляются явно в условиях покоя или минимальной подвижности ребенка.

Вторая задача — выбор круга двигательных возможностей для больного ребенка, подтверждение их переносимости или непереносимости для профилактики и реабилитации.

При ЭКГ-мониторинге физической нагрузки — от первой пробы Н. А. Шалкова до высокой нагрузки на тредмилле (велозергометре) или даже забеге на дистанцию — признаками неблагоприятной реакции больного на нагрузку принято считать снижение интервала $S-T$ на 2 мм и более независимо от направления зубца T .

Второй важный прогностически неблагоприятный феномен, свидетельствующий о непереносимости нагрузки, — *возникновение аритмий*.

Особенно важно проведение такого тестирования при врожденных пороках с нарушениями оттока из желудочков сердца, объемных перегрузках камер сердца, артериальной и легочной гипертензии. При нагрузках в норме снижается периферическое сосудистое сопротивление (расширение сосудов мышц для обеспечения притока энергии и кислорода), увеличиваются систолический и минутный объем кровообращения, пульсовое давление крови и венозный возврат. Как в реальной жизни, так и в условиях диагностической физической нагрузки есть достаточная вероятность возникновения нарушений ритма или расстройств гемодинамики с опасностью для жизни ребенка. Поэтому *пробы с физической нагрузкой необходимо проводить только в присутствии врача и при находящемся под рукой средствах экстренной помощи, включая и приборы кардиоверсии.*

Проведение пробы должно быть немедленно остановлено при следующих условиях или признаках:

- 1) некачественное ЭКГ-мониторирование;
- 2) появление желудочковой или наджелудочковой тахикардии;
- 3) возникновение желудочковой экстрасистолы;
- 4) возникновение головной боли, головокружения, обморочного состояния;
- 5) регистрация нарушений проводимости на ЭКГ;
- 6) изменение положения сегмента $S-T$, его смещение вверх или вниз на 3 мм и более;
- 7) неадекватный подъем артериального давления при выполнении нагрузки;
- 8) резко выраженная кожно-сосудистая недостаточность (бледность кожи).

СИНДРОМЫ ОСНОВНЫХ ПОРАЖЕНИЙ СЕРДЦА

ИЗМЕНЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА

Синусовая тахикардия характеризуется уменьшением длительности интервала $T-P$. При резко выраженной тахикардии зубец P может наслаиваться на T . Другие зубцы не изменены.

Синусовая брадикардия характеризуется увеличением длительности интервалов $T-P$, иногда увеличением продолжительности интервала $P-Q$ вследствие доминирующего влияния блуждающего нерва.

Предсердно-желудочковый ритм может возникать как при нарушении автоматизма синусового узла, так и вследствие повышения активности предсердно-желудочкового узла. По соотношениям различной локализации источника импульсации и различного состояния проводимости в ante- и ретроградном направлении формируются различные варианты последовательности зубцов P и желудочкового комплекса. *При первом варианте* зубец P становится отрицательным и предшествует нормальному комплексу QRS при небольшом сокращении интервала $P-Q$. *При втором варианте* отрицательный зубец P наслаивается на комплекс QRS и последний деформируется. *При третьем варианте* отрицательный зубец P следует за комплексом QRS , но не доходит до зубца T .

Ритм венечного синуса. Источник импульсации (пейсмейкер) расположен в нижней части правого предсердия, вблизи устья венечного синуса. На ЭКГ зубец P предшествует комплексу QRS , но отрицателен в отведениях II, III, aVF и положителен в отведении aVL. Интервал $P-Q$, как правило, укорочен.

Миграция источника ритма — его перемещение от синусового узла по направлению к предсердно-желудочковому и затем обратно — говорит о снижении автоматизма синусового узла, но может наблюдаться и у здоровых детей при повышении тонуса парасимпатической нервной системы.

Сцепленный ритм — одновременное функционирование синусового и предсердно-желудочкового узлов. Предсердия и желудочки сокращаются в собственном ритме, но периодически возникает сцепление ритмов с формированием нормальных ЭКГ-циклов. Это происходит один раз на 5–10 циклов.

Синоаурикулярная блокада — нарушение проведения возбуждения от синусового узла к миокарду предсердий. При этом периодически выпадают одновременно предсердные и желудочковые комплексы через 1, 2, 3 и более нормальных цикла. Во время длительных пауз могут появиться одиночные сокращения желудочков. Наблюдается у грудных детей при крике, беспокойстве, во время ночного сна. В старшем возрасте обнаруживается у детей с высокой лабильностью вегетативной нервной системы.

Внутрипредсердные блокады наблюдаются только при выраженном поражении миокарда предсердий и могут предшествовать возникновению мерцательной аритмии. Проявляются значительным расширением зубца *P* в I отведении — более 0,09 с, его двугорбостью в отведениях I, II, V_3 .

Предсердно-желудочковые блокады. Различают полные и неполные блокады. Полные блокады у детей чаще имеют врожденный характер, но могут возникать и при ревматическом поражении сердца. Неполные блокады являются частым проявлением различных воспалительных и дистрофических заболеваний миокарда. При полной блокаде предсердия и желудочки сокращаются в собственном ритме независимо друг от друга. Ритм желудочков всегда реже ритма предсердий. Различают два типа неполных блокад. Первый тип имеет две степени. *При I степени* неполной блокады первого типа выявляют только удлинение интервала *P—Q* относительно нормальных величин для данного ритма сердца. *При II степени* наблюдается постоянное нарастание длины этого интервала с выпадением в конечной части цикла одного из желудочковых комплексов (периоды Самойлова — Венкебаха). Затем следует повторение всего подобного периода. *Блокада второго типа* характеризуется сохранением нормальной длительности интервала *P—Q*, но периодическим выпадением одного из желудочковых комплексов. Это может происходить в одном из 3, 4, 5 и т. д. циклов.

Блокады ножек предсердно-желудочкового пучка. В этом случае происходит запаздывание возбуждения внутри одного из желудочков. При этом связь с зубцом *P* нормальная, длительность интервала *P—Q* также не изменена. Отмечается только деформация самого желудочкового комплекса. *Главным признаком блокады ножек предсердно-желудочкового пучка является уширение начальной части желудочкового комплекса.* Часто это единственный признак. Еще большее диагностическое значение имеет *увеличение времени внутреннего отклонения.* Для отведения V_1 это время должно составлять не более 0,03 с, а для отведения V_5 — 0,02–0,03 с у детей первых 3 лет жизни и 0,04 с — у детей других возрастных групп.

Время внутреннего отклонения рассчитывают от начала *QRS* до вершины зубца *R*.

Второй важный признак — зазубренность, утолщение, расщепление комплекса *QRS*. Затем учитывают *увеличение амплитуды* наибольшего из зубцов комплекса *QRS*.

Следующий признак — дискордантность направления главного зубца комплекса *QRS* в отведениях I и III, а также в правых и левых грудных отведениях. Кроме того, отмечается и дискордантность направления главного зубца комплекса и его конечной части — *T* и *ST*. Редко у детей наблюдается блока-

да конечных разветвлений предсердно-желудочкового пучка. При этой форме блокады может быть сохранен зубец *P*, но вольтаж комплекса *QRS* резко снижен, комплекс значительно уширен.

Экстрасистола — внеочередное преждевременное сокращение сердца, обусловленное появлением эктопического очага возбуждения в предсердиях или желудочках. Экстрасистолию у детей обнаруживают довольно часто. Различают *экстрасистолию покоя*, связанную с преобладающим действием блуждающего нерва, и *экстрасистолию напряжения*, возникающую при перевозбуждении симпатической нервной системы. В зависимости от локализации эктопического импульса выделяют различные формы экстрасистол.

Предсердная форма — зубец *P* предшествует комплексу *QRS* преждевременного сокращения. Желудочковый комплекс не изменен, интервал *P—Q* нормальный или несколько увеличен, *T—P* слегка увеличен или не изменен. Экстрасистола может возникать за каждым нормальным сокращением, за каждым вторым сокращением, третьим и т. д. Соответственно говорят об аллоритмиях типа бигеминии, тригеминии, квадригеминии и т. д. Экстрасистолы из предсердно-желудочкового узла могут исходить из различных его частей. В таком случае возникают все те соотношения в структуре ЭКГ экстрасистолы, которые были описаны для вариантов узлового ритма, исходящего из предсердно-желудочкового узла.

Желудочковые экстрасистолы отличаются отсутствием зубцов *P*, изменением формы комплекса *QRS* и увеличением его вольтажа. Зубец *T* прямо примыкает к главному комплексу, интервал *S—T* отсутствует. Направление зубца *T* дискордантно направлению желудочкового комплекса. *Левожелудочковые экстрасистолы* характеризуются положительным направлением главного зубца *QRS* в III отведении и отрицательным — в I отведении, а *правожелудочковые*, наоборот, положительным в I и отрицательным в III отведении. Имеется сходство в ЭКГ-выражении экстрасистолы из левого желудочка и блокады правой ножки предсердно-желудочкового пучка и экстрасистолы из правого желудочка и блокады левой ножки предсердно-желудочкового пучка.

Пароксизмальная тахикардия. *Предсердная форма:* зубец *P* часто наслаивается на зубец *T* и деформирует его, может быть умеренное удлинение интервала *P—Q*. Комплекс *QRS* не изменен.

Предсердно-желудочковая форма: зубец *P* отрицательный, раньше или позже желудочкового комплекса, иногда сливается с ним или с зубцом *T*. Сложность разграничения приводит к выделению наджелудочковой формы, основной признак которой — неизменная форма желудочкового комплекса.

Желудочковую форму распознают по деформации и уширению комплекса *QRS*; право- и левожелудочковую топикю — по направлениям главных зубцов комплекса *QRS* в I и III отведениях аналогично желудочковой экстрасистолы.

Мерцательная аритмия — сокращения мышечных волокон предсердия с частотой несколько сотен сокращений в минуту. Зубцы *P* при этом могут во-

обще исчезать, их заменяют малые колебания — волны *f*. По размеру этих волн выделяют *мелковолновую* и *крупноволновую* формы мерцания. При *трепетании*, которое наблюдается намного реже, зубцы *P* сохраняются и заполняют без интервала всю длину ленты регистрации («зубья пилы»). У детей трепетание может иметь частоту до 450 и даже 500 сокращений в минуту. По числу сокращений желудочков выделяют *тахикармическую* и *брадикармическую* формы мерцательной аритмии.

Синдром дисфункции синусового узла, или синдром слабости синусового узла, может быть различной природы и иметь разные электрокардиографические проявления. М. А. Школьников и соавт. (1997) выделяют следующие клинико-ЭКГ-варианты проявлений (табл. 15.1).

Таблица 15.1

Клинико-ЭКГ-варианты слабости синусового узла у детей

Нарушение функций синусового узла	Нарушение функции нижележащих уровней проводящей системы сердца
Синусовая брадикардия до 60 уд/мин, миграция водителя ритма по предсердиям. Паузы ритма не более 1,5 с. Адекватное учащение синусового ритма на фоне физической нагрузки	Замедление предсердно-желудочкового проведения до предсердно-желудочковой блокады I степени
Синоатриальная блокада, выскальзывающие сокращения и ускоренные ритмы. Паузы ритма от 1,5 до 2 с. Неадекватный прирост частоты сердечных сокращений на фоне физической нагрузки. Синдром тахикардии — брадикардии	Нарушения предсердно-желудочкового проведения, предсердно-желудочковая диссоциация, предсердно-желудочковые блокады II–III степени
Ригидная синусовая брадикардия менее 40 уд/мин. Эктопические ритмы с единичными синусовыми сокращениями, мерцание — трепетание предсердий, отсутствие адекватной реакции и восстановления устойчивого синусового ритма на физическую нагрузку	Нарушения предсердно-желудочкового и внутрижелудочкового проведения, удлинение интервала Q–T более чем на 0,05 с

Гипертрофия правого предсердия — увеличение амплитуды и заостренности зубца *P* в отведениях II, III, aVF. В отведениях V_{1–2} — высокий, иногда двухфазный.

Гипертрофия левого предсердия — увеличение амплитуды, уширение и расщепление зубца *P* в отведениях I, II, aVL или aVR и V_{5–6}.

Гипертрофия правого желудочка — в отведении V₁ преобладание зубца *R*, в отведениях V_{5–6} — глубокий зубец *S*. Смещение переходной зоны вправо. Внутреннее отклонение в отведении V₁ более 0,04 с. Эти признаки не всегда помогают распознать гипертрофию правого желудочка у детей раннего возраста.

Гипертрофия левого желудочка — высокий вольтаж комплекса *QRS* в стандартных и левых грудных отведениях. Время внутреннего отклонения в отведении V_{5–6} более 0,045 с. Смещение переходной зоны вправо.

Перегрузка отличается от гипертрофии тем, что она отражает резкую интенсификацию работы сердца, которое еще не гипертрофировано. Различают систолическую и диастолическую перегрузку.

Систолическая перегрузка — запаздывание реполяризации, смещение интервала $S-T$ и отрицательный зубец T .

Диастолическая перегрузка — увеличение времени возникновения внутреннего отклонения. Эти изменения относятся к левому желудочку, если они определяются в V_5-6 , I, aVL или aVR отведениях, к правому — при отведениях V_{1-2} , III, aVR.

Невоспалительные формы поражения сердца у новорожденных

Сочетание персистирования артериального протока с респираторным дистресс-синдромом. Проявления сердечной недостаточности могут сопутствовать нарушениям дыхания, особенно у маловесных при рождении детей. На фоне респираторного дистресс-синдрома создаются условия для персистирования открытого артериального протока. После некоторого улучшения состояния по функциям дыхания на 4–5-е сутки жизни можно наблюдать задержку жидкости, увеличение печени, увеличение пульсового артериального давления прежде всего за счет снижения диастолического, появление существенно усиленного сосудистого рисунка на рентгенограмме легких. При аускультации над областью сердца у основания грудины выслушивается систолический шум, переходящий в диастолический. *Абсолютно патогномичным признаком является соотношение диаметров левого предсердия и корня аорты по данным ультразвукового исследования.* Если это отношение превышает 1,3, то диагноз открытого артериального протока несомненен.

Синдром персистирующей фетальной циркуляции. В некоторых случаях даже у вполне зрелого доношенного ребенка в периоде адаптации и становления легочного дыхания не происходит нормального, т. е. достаточно резкого и значительного, снижения сопротивления в малом круге кровообращения. Возможно, это является проявлением нарушенного синтеза или рецепторной чувствительности к простагландинам, опосредующим раскрытие малого круга кровообращения. Нередко это связано с диспластическим состоянием или аномалией развития сосудов малого круга кровообращения. Клинически обращает на себя внимание наличие выраженного цианоза либо с момента рождения, либо возникающего в первые часы после родов. Цианозу сопутствуют тахипноэ с периодическим диспноэ и прослушивание позднего систолического шума над нижней частью грудины. Изменений артериального давления чаще не наблюдается, признаки сердечной недостаточности ограничиваются только учащением дыхания. На рентгенограммах — нормальные размеры сердца с тенденцией к уменьшению наполнения малого круга кровообращения. Эхокардиография подтверждает снижение сократительной способности правого желудочка. Дифференциальная диагностика с врожденным пороком сердца «синего типа» может иногда требовать проведения катетеризации сердца и ангиокардиографии.

МИОКАРДИТЫ

Миокардит — воспалительное поражение миокарда. Наиболее часто миокардиты возникают при ревматизме, а также при некоторых инфекционных заболеваниях (энтеровирусная инфекция, дифтерия). Наиболее тяжело миокардиты протекают у детей периода новорожденности и первых недель жизни. В этих случаях поражение сердца с быстрым развитием кардиомегалии, сердечной недостаточности может сочетаться и с поражением нервной системы. Это так называемые энцефаломиокардиты новорожденных. В мышце сердца могут наблюдаться как отек миоцитов, так и их некрозы и разрывы. Это создает высокий риск летального исхода.

У детей первого года жизни, страдающих миокардитом, отмечается учащенное дыхание, беспокойный крик. Кожа становится бледной, конечности холодные на ощупь с цианотическим оттенком кожи. Кожа на животе и пояснице становится пастозной, у мальчиков отекает мошонка. Над легкими выслушиваются мелкопузырчатые хрипы, характерные для недостаточности кровообращения. При исследовании сердца регистрируется значительное расширение границ относительной сердечной тупости, приглушение тонов сердца, особенно I, учащение сердечных сокращений. Степень тахикардии не соответствует температуре тела и может не соответствовать степени тахипноэ, в результате чего *изменяется соотношение пульс/дыхание*. Нередко при аускультации выслушивается систолический шум в области верхушки сердца или в точке Боткина. Шум непродолжительный и малоинфразирующий. При фонокардиографическом исследовании он имеет низко- или среднечастотную характеристику и отделен от I тона. Нередко возникают нарушения на ЭКГ: наиболее закономерны изменения реполяризации — снижение вольтажа зубца T и снижение интервала S—T, обнаруживаются нарушения проводимости — синоурикулярная, желудочковая, внутрижелудочковая блокады, может выявляться экстрасистолия.

У детей старшего возраста чаще наблюдаются очаговые миокардиты, при которых объективная симптоматика гораздо более скудна и недостаточности кровообращения, как правило, не бывает. Жалобы детей могут быть довольно разнообразными: слабость, головокружение, боли в области сердца, ощущения перебоев или сердцебиений. Границы сердца не расширены. Вместе с тем обычно выявляется тахи- или брадикардия, нередко при аускультации выслушиваются различные аритмии, преимущественно типа экстрасистолии, обнаруживается усиление III тона с возникновением ритма галопа. Электрокардиографические признаки поражения сердца могут быть выражены в различной степени — от полного их отсутствия (ЭКГ — вариант нормы) до четко подтверждаемых и изменяющихся в динамике наблюдений нарушений конечной части желудочкового комплекса (ST и T), нарушений проводимости и возбудимости. Несмотря на то что течение большинства миокардитов у детей вполне благоприятное, они являются серьезными заболеваниями в связи с тем, что могут оставлять после себя нарушения сократительной способности миокарда или стойкие формы аритмий.

ЭНДОКАРДИТЫ

Эндокардит — воспаление внутренней оболочки сердца. К этой же группе относят и воспалительные поражения клапанов — *клапанные эндокардиты*, или *вальвулиты*. Наиболее частыми формами поражения эндокарда являются ревматический и инфекционный (бактериальный, или септический) эндокардиты.

Ревматический эндокардит возникает после перенесенной ребенком острой стрептококковой инфекции (ангина) или обострения хронического тонзиллита. Заболевание начинается с подъема температуры тела, общей интоксикации. Нередко вскоре присоединяются симптомы внесердечного поражения: боли и припухание в суставах, кожные сыпи и неврологические расстройства — гиперкинезы, гипотония мышц. Могут появляться и симптомы миокардита. Вся эта богатая симптоматика сопровождается и отчетливыми изменениями показателей периферической крови, прежде всего увеличением СОЭ. Только в конце 2-й или 3-й недели болезни при поражении митрального клапана можно выслушать нежный, дующего тембра, систолический шум в месте его проекции. Этот шум не иррадирует по области сердца, и к моменту его выявления может иметь непостоянный характер.

При исследовании фонокардиограммы систолический шум записывается как близко примыкающий к I тону, по длительности занимающий от 1/2 до 2/3 систолы и хорошо воспроизводимый в высокочастотном диапазоне. При дальнейшем наблюдении и лечении признаки поражения эндокарда могут исчезать, но нередко происходят их стабилизация и нарастание выраженности дующего шума на верхушке. Через несколько месяцев у таких детей складывается симптомокомплекс недостаточности митрального клапана ревматической этиологии.

При поражении аортального клапана диагноз вальвулита ставят на основании появления очень тихого протодиастолического шума в третьем межреберье слева от грудины. Его динамика также может быть благоприятной с постепенным исчезновением либо нарастанием с последующим формированием аортальной недостаточности.

Начальный период развития *бактериального (септического) эндокардита* может иметь самую различную симптоматику. При *медленном, затяжном течении* — это длительные субфебрилитеты со значительным нарушением самочувствия ребенка, жалобами на слабость, боли в суставах и мышцах. Кожа становится бледной с землистым серым колоритом, иногда на голени появляется петехиальная сыпь.

При *остром развитии заболевания* начальный период проявляется высокими лихорадками типа ремиттирующих или интермиттирующих, значительной интоксикацией, выраженными изменениями периферической крови. При любом варианте клинической картины начального этапа собственно инфекционный эндокардит может проявиться в специфичной для этого заболевания форме, по двум клиническим симптомокомплексам.

Первый из них — возникновение характерной для вальвулита аускультативной картины над областью митрального, аортального или трехстворчатого

го клапана. Вместе с тем, в отличие от ревматического эндокардита, симптомы вовлечения клапанов могут появиться иногда очень быстро — в первые же дни заболевания, и степень поражения клапанов может быть сразу очень выраженной. Это связано с тем, что при бактериальном эндокардите в клапане происходит язвенно-некротический процесс, в ряде случаев приводящий к быстрой перфорации и разрушению створки. Кроме того, в зоне изъязвления створки происходит разрастание воспалительных вегетаций, содержащих большое количество бактерий. Часть этих вегетаций может отделяться от клапана и с током крови разноситься по организму. Отсюда *второй специфический компонент клинической картины бактериального эндокардита* — возникновение тромбоэмболических явлений. Это могут быть явления кожного тромбоваскулита, инфаркты почек, селезенки, сосудистые поражения центральной нервной системы, костей. Иногда тромбоэмболические проявления предшествуют появлению эндокардиального шума. Характерно их распространение в пределах одного круга кровообращения. Так, при эндокардитах митрального и аортального клапанов все тромбоэмболические осложнения ограничены большим кругом кровообращения и никогда не обнаруживаются в легких. При поражении трехстворчатого клапана тромбоэмболии локализуются исключительно в легких. В исходе болезни также формируются пороки клапанов.

ПЕРИКАРДИТЫ

Перикардиты сравнительно редко наблюдаются как изолированное воспалительное поражение перикарда. Чаще перикардит сопутствует другим воспалительным поражениям сердца — миокардиту или эндомиокардиту. По количеству выпота в полости перикарда он может быть *сухим* или *экссудативным*. Последние по характеру выпота подразделяются на *серозные, геморрагические и гнойные*.

Начало перикардитов обычно довольно острое, характеризуется высоким подъемом температуры тела. Сравнительно быстро обнаруживаются особенности поведения ребенка. Это резко выраженное беспокойство, стремление занять в постели возвышенное положение, нередко сидя, усиление беспокойства и крика при кормлении и переодевании. Кожа бледнеет, приобретает синюшный оттенок при беспокойстве, определяется набухание шейных вен.

При исследовании сердца картина зависит от наличия или отсутствия выпота в перикарде и его характера. При значительном количестве выпота границы сердца резко расширяются, верхушечный толчок перестает определяться. При аускультации основным симптомом является ослабление тонов, они слышны как бы издалека. Однако при густом выпоте ослабление тонов может быть и незначительным. Как правило, удается выслушать и шум трения перикарда. Он лучше выслушивается в положении больного сидя и даже в слегка наклоненном вперед, на трубку фонендоскопа. Шум трения, скребуший, всегда негромкий, расположенный неопределенно и непостоянно по отношению к фазам сокращения сердца. Электрокардиографически опреде-

ляются резкое снижение вольтажа и характерные для перикардита смещения интервала $S-T$ вверх от изоэлектрической линии.

ПРИБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Недостаточность двустворчатого клапана. Жалоб дети могут не предъявлять. При длительно существующей недостаточности клапана может сформироваться выбухание левой половины грудной клетки — *сердечный горб*. Верхушечный толчок усилен и несколько смещен влево. Граница относительной сердечной тупости смещена влево. Прослушивается ослабление тона на верхушке сердца, усиление II тона на легочном стволе и систолический шум с *rippling maximum* на верхушке сердца или в V точке, который проводится к основанию сердца и в левую подмышечную область (реже на спину). Шум усиливается в положении ребенка на левом боку.

Сужение левого венозного устья. При развернутой клинической картине дети жалуются на одышку и повышенную утомляемость, при осмотре выявляется бледность в сочетании со своеобразной окраской лица — цианотичным румянцем губ и щек (*facies mitralis*). Верхушечный толчок ослаблен, пальпируется «кошачье мурлыканье». Перкуторно зона относительной тупости расширена вверх и вправо. Выслушивается громкий и короткий (хлопающий) I тон и диастолический шум у верхушки сердца, который чаще слышен как пресистолический, но может быть и сочетанным, пресистолическим и протодиастолическим, и просто мезодиастолическим. Определяется акцент II тона на легочном стволе, нередко его раздвоение или расщепление.

Комбинированный митральный порок характеризуется доминированием клинических и инструментальных признаков одного типа порока, как правило, митральной недостаточности, в сочетании с менее яркими проявлениями стеноза отверстия, в частности наличием типичного шума митрального стеноза над верхушкой сердца.

Недостаточность аортального клапана. Жалобы на одышку и сердцебиение, возникающие при физической нагрузке, нередко — на боли в области сердца. Кожа бледная, нередко отмечается усиленная пульсация сонных артерий («пляска каротид»). Пульс скорый и высокий, реже можно отметить появление капиллярного пульса. Артериальное давление: снижение диастолического при нормальном или умеренно повышенном систолическом, причем степень снижения диастолического давления пропорциональна степени недостаточности клапанов аорты. Верхушечный толчок при пальпации усилен и смещен кнаружи и вниз. Сердце расширено влево. На верхушке определяется ослабление I тона; на основании или, что даже более типично, в третьем-четвертом межреберье слева от грудины — протодиастолический шум. Шум, чаще тихий, нежный, льющийся, лучше выслушивается в положении стоя, при наклоне туловища вперед.

Недостаточность трехстворчатого клапана. Выраженная одышка и слабость. При осмотре — цианоз губ, лица, конечностей, пульсация шейных вен, эпигастральная пульсация. При пальпации нередко улавливается пуль-

сация печени. Расширение границ сердца вправо. Над нижней частью грудины прослушивается систолический шум, проводящийся в правую подмышечную область.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Наиболее важными компонентами врожденных пороков сердца являются изменения гемодинамики внутри сердца или в прилежащих к нему крупных сосудах, которые схематически можно представить в виде двух синдромов: *синдрома сужения*, т. е. сужения или стеноза, препятствующего кровотоку, и *синдрома сброса*, т. е. аномального сообщения между камерами правого и левого сердца или сосудами, в них впадающими.

Внесердечными синдромами являются нарушения кровообращения в малом или большом круге, а также оксигенации крови. Для диагностики чрезвычайно важно выделение синдромов обогащения или обеднения малого круга кровообращения — *гипо- или гиперволемии*, — а также *синдрома легочной гипертензии*, возникающей либо первично, либо вторично вследствие длительно существующей гиперволемии малого круга кровообращения. Наконец, при всех врожденных пороках сердца можно выделить *синдромы перегрузки* или гипертрофии либо правых, либо левых отделов сердца, компенсирующих расстройство гемодинамики.

Для синдрома перегрузки левых отделов сердца характерны усиленный, приподнимающий верхушечный толчок, расширение границ сердца влево, подтверждаемое рентгенологическими данными или эхокардиографически, признаки гипертрофии левого желудочка на ЭКГ.

Синдром перегрузки правых отделов сердца характеризуется пульсацией надчревной области, усиленным сердечным толчком, увеличением правых желудочка и предсердия, подтверждаемым рентгенологически или эхокардиографически, гипертрофией правых отделов сердца на ЭКГ.

Перегрузка левых отделов сердца встречается у больных с аортальным стенозом, коарктацией аорты. Перегрузка правых отделов особенно отчетлива в симптомокомплексе стеноза легочного ствола, дефекта межпредсердной перегородки, тетрады Фалло, транспозиции магистральных сосудов, гипоплазии левого сердца.

Синдром увеличения кровотока через легкие характеризуется склонностью больных к частым бронхитам и пневмонии. При осмотре отмечается бледность кожи, срединный сердечный горб, нередко акцент II тона над легочным стволом, рентгенологически — выраженное усиление легочного рисунка. Существование годами этого синдрома может приводить к развитию легочной гипертензии, которая будет проявляться увеличением одышки, утомляемости, периодическим возникновением цианоза (поздний цианоз) и признаками перегрузки правых отделов сердца.

Синдром уменьшенного кровотока через легкие характеризуется ранним возникновением цианоза (с рождения или до 3—4 лет жизни), наличием одышечно-цианотических приступов с присаживанием ребенка на корточ-

ки. При осмотре наблюдается изменение ногтевых фаланг по типу барабанных палочек, ногтей в форме часовых стекол, при аускультации — ослабление II тона над легочным стволом. Рентгенологически отмечаются повышение прозрачности легочных полей, западение второй дуги по левому контуру сердца, увеличение правого желудочка сердца и признаки его гипертрофии на ЭКГ.

Синдром шлюза проявляется болями в области сердца, систолическим дрожанием, систолическим шумом типичной локализации (аорта или легочный ствол), увеличением и гипертрофией соответствующего желудочка сердца, нарушением внутрижелудочковой проводимости (ЭКГ), брадикардией.

Для аортального шлюза характерны усиление верхушечного толчка, увеличение и гипертрофия левого желудочка, выбухание первой и четвертой дуги левого контура сердца на рентгенограмме.

Шлюз легочного ствола характеризуется пульсацией надчревной области, усилением сердечного толчка, выбуханием второй дуги левого контура сердца на рентгенограмме.

Синдром сброса проявляется одышкой, сердцебиением, повышенной утомляемостью, отставанием в физическом развитии, увеличением сердца, систолическим дрожанием над областью сердца, систолическим или систолодиастолическим шумом различной локализации.

Артериально-венозный сброс характеризуется признаками синдрома повышенного кровотока через легкие. Венозно-артериальный сброс характеризуется такими дополнительными признаками, как цианоз, деформация дистальных фаланг пальцев и ногтевых лож, полицитемия.

Синдром сочетания шлюза и сброса проявляется сочетанными признаками перечисленных синдромов. При этом чаще наблюдается шлюз легочного ствола и уменьшение кровотока через легкие, а сброс имеет либо переменный, либо венозно-артериальный характер.

Девять типов врожденных пороков сердца отмечаются приблизительно у 85% общего числа больных с этим патологическим состоянием. Их можно подразделить на 3 группы.

I. Пороки со сбросом крови слева направо (артериально-венозный сброс):

- 1) дефект межжелудочковой перегородки;
- 2) открытый артериальный проток;
- 3) дефект межпредсердной перегородки.

II. Пороки с венозно-артериальным сбросом и артериальной гипоксемией:

- 1) тетрада Фалло;
- 2) транспозиция магистральных сосудов;
- 3) синдром гипоплазии левого сердца;
- 4) тотальный аномальный дренаж легочных вен.

III. Пороки с препятствием кровотоку (с синдромом шлюза):

- 1) стеноз или атрезия легочной артерии;
- 2) стеноз аорты;
- 3) коарктация аорты;
- 4) атрезия трехстворчатого клапана.

Дефект межжелудочковой перегородки. По статистике — это самый частый врожденный порок сердца, наблюдаемый в детском возрасте. Обычно дефект представлен единственным отверстием в перегородке между желудочками. По локализации он чаще выявляется в мембранозной части в непосредственной близости либо к трехстворчатому клапану или несколько ниже клапана аорты. Существенно реже дефект представлен одним или несколькими отверстиями в мышечной части перегородки. Почти у каждого третьего ребенка с этой аномалией развития выявляются другие структурные аномалии сердца. Клинические признаки, равно как и эволюция болезни, тесно связаны с размером дефекта.

При малом размере дефекта (болезнь Роже) клиническая картина представлена очень скудно, самочувствие и активность ребенка, параметры его физического развития не нарушены. Рентгенологически и электрокардиографически патологические изменения также не выявляются. Единственной находкой может быть грубый жесткий пансистолический шум над проекцией сброса. Нередко ощущается дрожание вдоль левого края грудины. Часто не требуется лечения, и дефект с большой вероятностью регрессирует до полного самостоятельного закрытия.

При средних размерах дефекта уже в грудном возрасте может выявляться симптоматика беспокойства с учащением дыхания даже в покое, иногда она сопровождается обильным потоотделением. При крике и кормлении одышка может нарастать. Наблюдаются повторные респираторные заболевания, некоторое отставание в физическом развитии. Главной и первой клинической находкой обычно является грубый систолический шум, распространяющийся по всей области сердца и всей груди. Нередко отмечается систолическое дрожание в левых нижних отделах груди. Перкуторно, рентгенологически и при ультразвуковом исследовании подтверждается кардиомегалия с увеличением полостей обоих желудочков. На ЭКГ — также гипертрофия обоих желудочков сердца. С годами может наблюдаться частичное или полное восстановление перегородки без хирургической коррекции.

При большом дефекте особенностью является раннее развитие тяжелой сердечной недостаточности. Наличие легочной гиперволемии приводит к выраженности цианоза кожи. Выявляются одышка, тахикардия, кардиомегалия, относительно слабый систолический шум над областью сброса или его отсутствие. Параллельно выявляется грубый систолический шум над проекцией легочного ствола вследствие значительного ускорения кровотока. Возможен вариант с диастолическим шумом вторичного и относительно-го митрального стеноза. Громкий акцент II тона над легочным стволом. Больных спасает только своевременное оперативное лечение, иногда его приходится проводить в 2 этапа.

Открытый (персистирующий) артериальный проток — один из наиболее частых пороков сердца. Особенно вероятен у девочек, у детей, родившихся преждевременно или маловесными, а также если мать во время беременности перенесла краснуху. Клиническая картина во многом определяется размерами протока.

При относительно малом просвете протока ребенок не страдает от нарушения кровообращения, имеет нормальную розовую окраску кожи, вполне адекватно развивается. Рентгенологически и по данным ЭКГ отклонений не выявляется. Главная клиническая находка — громкий и продолжительный шум, выслушиваемый при аускультации сердца с наибольшей громкостью слева на основании сердца, под ключицей. Шум переходит через систолу на диастолу и поэтому так и называется — систолодиастолическим шумом. Показанием к хирургическому лечению является только риск возникновения инфекционного эндокардита.

Проток значительных размеров. В этом случае характерно формирование декомпенсации кровообращения уже на первом году жизни, с выраженной бледностью кожи, отставанием физического развития, с недостаточностью питания, непрерывной чередой инфекционных заболеваний, прежде всего бронхолегочного аппарата. Выявляется снижение диастолического артериального давления с расширением зоны пульсового давления. Рентгенологически отмечается увеличение сердца, преимущественно за счет его левых отделов, выбухание дуги легочного ствола и переполнение сосудов малого круга; на ЭКГ — гипертрофия левых отделов сердца или обоих желудочков. Также выслушивается громкий систолодиастолический шум. Он сопровождается систолическим дрожанием вдоль левого края грудины. Как правило — значительное усиление II тона над легочным стволом и нередко мезодиастолический шум в проекции митрального клапана. У новорожденных прослушивается только систолический компонент шума и усиленный II тон на легочном стволе.

Дефект межпредсердной перегородки. Чаще представлен отверстием в межпредсердной перегородке в области овальной ямки, т. е. в месте расположения овального отверстия. Таким образом, этот дефект возникает уже во вторичной перегородке. Выраженность шума может быть незначительной, нередко он обращает на себя внимание только в школьные годы. Сравнительно поздно может определиться и отставание в физическом развитии, и склонность к повторным респираторным заболеваниям. В связи с меньшим кровенаполнением правого желудочка и меньшей его мышечной массой сброс крови формируется именно из левого предсердия в правое. Таким образом, в сосуды малого круга кровообращения поступает дополнительный или избыточный объем крови. Для порока характерен умеренный систолический шум во втором межреберье слева от грудины, акцентуированный и расщепленный II тон на легочном стволе. Рентгенологически и перкуторно отмечается расширение сердца, прежде всего правого предсердия, а также легочного ствола, переполнение сосудов малого круга кровообращения. На ЭКГ — отклонение электрической оси вправо, гипертрофия правого желудочка, блокада правой ножки пучка Гиса.

Дефект межпредсердной перегородки (ostium primum). Наблюдается существенно реже и представляет собой дефект роста первичной перегородки сердца. По клиническим проявлениям это патологическое состояние гораздо тяжелее вторичного дефекта. Выявляется уже в первые недели и месяцы жизни нарастающей недостаточностью кровообращения, увеличением сердца и

гипертензией в малом круге кровообращения. Обычно рано формируется и деформация грудной клетки (сердечный горб). Наряду с шумами дефекта, которые прослушиваются над всей поверхностью сердечной тупости, могут присутствовать шумы вторичной (вследствие дилатации желудочков) митральной и трикуспидальной недостаточности. На ЭКГ — сочетание оси, отклоненной влево, с блокадой правой ножки предсердно-желудочкового пучка.

Выживание зависит только от своевременности хирургического лечения.

Тетрада Фалло. *Анатомически представляется комплексом аномалий, из которых две являются ведущими — больших размеров дефект межжелудочковой перегородки, локализованный высоко в мембранозной части, непосредственно под аортальным клапаном, и стеноз клапанного отверстия легочного ствола или его инфундибулярной части.* Положение отверстия сразу под клапаном аорты способствует как бы перемещению аорты в сторону правого сердца, и шунт представляется прямым переходом крови из правого желудочка в аорту. Постоянное переполнение правого желудочка приводит к его закономерной гипертрофии. Такие компоненты порока были описаны в свое время A. Fallot (1888) под названием тетрады. Цианотичность кожи развивается не сразу после рождения, а спустя 2–3 мес. Тогда же выявляются одышечно-цианотические приступы в пробе с приседаниями. При осмотре можно констатировать и цианоз кожи, и наличие свойственных гипоксии пальцев в форме барабанных палочек и ногтей в форме часовых стекол. Физическое развитие ниже среднего. Размеры сердца могут оставаться нормальными, но правый желудочек всегда увеличен, а область легочного ствола западает. Следствием является своеобразная форма сердца при рентгенологическом исследовании — форма сапога. При ЭКГ-исследовании — гипертрофия правого желудочка и правого предсердия, отклонение оси сердца вправо. При аускультации выявляется только один шум изгнания над легочным стволом при ослабленном II тоне сердца. Область формирования шунта не дает никаких звуковых феноменов вследствие отсутствия в ней перепадов давления. Лечение — обязательно хирургическое, в настоящее время осуществляется в один этап.

Транспозиция магистральных сосудов *анатомически представляет собой обмен местами выходов из сердца двух главных магистральных сосудов — аорты и легочного ствола. При этом формируются два независимых круга кровообращения с невозможностью жизни для пациента.* Внутритробное выживание и развитие обеспечиваются элементами фетального кровообращения (овальное окно и артериальный проток). При их закрытии в периоде новорожденного возникает угрожающее жизни состояние, и выход из него обеспечивает либо хирургическая операция создания искусственных шунтов, либо лечение простагландинами, тормозящими закрытие фетальных путей кровотока. Любой случай диагностики транспозиции в детском возрасте означает выявление дополнительных аномалий, соединяющих круги кровообращения.

Ведущим клиническим признаком транспозиции является синий цвет кожи. Цианоз сохраняется даже при дыхании 100% кислородом. Сердце несколько увеличено при сужении области талии. Форма сердца во фронталь-

ной плоскости — лежащее яйцо. Шумов может не быть или выслушивается усиленный II тон над смещенной аортой.

Гипоплазия левого желудочка сердца. Диагностируется обычно в периоде новорожденности, так как больные редко живут дольше одного месяца. Характеризуется резкой одышкой с частотой до 100 дыханий в минуту, серым оттенком кожи, акроцианозом. Пульс резко ослаблен, сердечный толчок резко усилен, шумы над областью сердца могут не прослушиваться. Рентгенологически отмечается переполнение малого круга кровообращения за счет венозного русла, тень сердца — огромных размеров за счет правых отделов; на ЭКГ — гипертрофия правого желудочка.

Стеноз легочного ствола. Анатомическая сущность порока состоит во врожденной деформации, утолщении и сужении клапана легочного ствола. При этом наблюдается и гипертрофия мышц выходного тракта и инфундибулярной части легочного ствола. При значительной выраженности указанных изменений создаются условия для образования шунта венозно-артериального направления через овальное окно, в этом случае и возникает цианоз. В клинической картине могут быть щелчок изгнания и грубый систолический шум с максимумом во втором-третьем межреберье вдоль левого края грудины при резком ослаблении или отсутствии II тона на легочном стволе. Перкуторно и рентгенологически отмечается значительное увеличение сердца за счет правых отделов и постстенотическое расширение легочного ствола. На ЭКГ — гипертрофия правого желудочка и правого предсердия. Сердечная недостаточность развивается как исключительно правожелудочковая (увеличение печени, периферические отеки).

Стеноз аорты. Порок может быть причиной слабости, низкой физической активности, повторных обморочных состояний или потери сознания. С этим пороком связывается высокий риск внезапной смерти подростков и взрослых. При осмотре больные отличаются бледностью кожи, слабым периферическим пульсом медленного наполнения, сниженным артериальным давлением. Пальпация позволяет констатировать усиление и смещение верхушечного толчка, наличие систолического дрожания в нижней части и слева от грудины. При аускультации — систолический шум в области верхушки сердца и у нижней части грудины слева. Перед шумом — щелчок изгнания. II тон на аорте ослаблен и отстоит по времени. Рентгенологически отмечается увеличение сердца за счет левого желудочка в сочетании с постстенотическим расширением восходящей части аорты. На ЭКГ — гипертрофия левого желудочка.

Коарктация аорты. Локализованное сужение нисходящей части аорты в области дистальнее отхождения левой подключичной артерии и перед впадением артериального протока. Артериальная кровь может достигать периферии за счет интенсивного развития коллатеральных сосудистых путей. Это требует значительной гипертрофии левого желудочка и связано с риском возникновения декомпенсации сердца. Артериальное давление в верхней части туловища может быть значительно повышено.

При осмотре больного обращает на себя внимание нормальная пульсация плечевых и лучевых артерий при значительном ослаблении или даже от-

сутствии пальпируемого пульса на бедренных артериях. При аускультации систолический шум изгнания может быть слышен в левой части груди и особенно на спине. Расширенные коллатеральные артерии могут пальпироваться по верху лопаток. Рентгенологически подтверждается увеличение левого желудочка, иногда выявляются эрозированные костные структуры нижних краев ребер за счет развития коллатералей через межреберные артерии. На ЭКГ — гипертрофия левого желудочка.

СИНДРОМ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

В основе возникновения синдрома сердечной недостаточности лежат самые разнообразные причины, приводящие к нарушению сократительной способности миокарда. Для статистики сердечной недостаточности у детей характерна ее обусловленность, прежде всего наличием врожденных пороков сердца. Поэтому для детского возраста характерно и разнообразие патогенетических механизмов возникновения недостаточности сердца, и широкая пестрота ее клинических проявлений. Это обусловлено индивидуальными особенностями диспластических процессов в сердце и сосудах, индивидуальностью гемодинамической картины при врожденных пороках.

Своеобразными и относительно «типowymi» синдромами могут быть следующие.

Свойственная большой группе врожденных пороков с артериовенозным сбросом *перегрузка малого круга кровообращения с постепенно формирующейся хронической левожелудочковой недостаточностью*.

В клинической картине преобладают частые бронхиты или пневмонии, нередко с явлениями обструкции бронхов. У детей выслушивание мелкопузырчатых влажных хрипов над легкими возможно уже при умеренном обогащении малого круга кровообращения. В отличие от аналогичного калибра хрипов при воспалительных заболеваниях легких, кардиогенные хрипы никогда не бывают звучными. От хрипов, свойственных ателектазу, их отличает отсутствие локальности выслушивания. Наряду с одышкой и кашлем при декомпенсации сердечной деятельности можно констатировать существенное нарастание цианоза, расширение сердца, нарастающую тахикардию, увеличение печени.

Кардиогенный цианоз необходимо дифференцировать от цианоза легочного происхождения, свойственного большой группе детей с бронхопульмональной дисплазией и другими инвалидизирующими патологическими состояниями легких. Кардиогенный цианоз перегрузки малого круга кровообращения закономерно уменьшается или даже просто исчезает после начала вдыхания 100% кислорода. При поражениях легких эффект такой кислородной пробы практически не заметен.

Постепенно формируется отставание в физическом развитии.

При последующем нарастании гиперволемии малого круга и легочной гипертензии можно ожидать постепенной смены артериовенозного шунта на венозно-артериальный со значительным нарастанием цианотичности ко-

жи. Присоединение инфекционных поражений дыхательных путей может приводить к острому нарастанию декомпенсации сердечной деятельности по типу острого отека легких. В распознавании большое значение имеет симптоматика сопутствующего врожденного порока сердца с артериовенозным шунтированием.

Свойственные ряду синих врожденных пороков с обеднением малого круга, особенно тетраде Фалло, проявления декомпенсации в форме синюшно-одышечных приступов были описаны выше.

По скорости возникновения декомпенсации кровообращения различают *острую* (несколько часов) и *хроническую* (от нескольких дней и более длительно) формы. Кроме того, для понимания сущностных механизмов нарушения кровообращения у больного целесообразно иметь в виду два основных патогенетических варианта нарушения кровообращения: синдром малого сердечного выброса и сердечную недостаточность застойного типа.

Для **синдрома малого сердечного выброса** характерны очень быстрое начало и стремительное развертывание клинической картины. Патологическая основа — острая ишемия миокарда на фоне или вследствие резкого снижения пропульсивной деятельности сердца. Резкое снижение оттока крови от сердца приводит к артериальной гипотензии и тканевой гипоксии, т. е. кардиогенному шоку. Вследствие болевых ощущений в сердце ребенок может быть очень беспокоен. У него — выраженная бледность кожи, цианоз дистальных частей конечностей, частый нитевидный пульс, он редко мочится или не мочится вообще. При исследовании ЭКГ выявляется депрессия интервала *S-T*, отрицательные зубцы *T*, могут быть выявлены и другие нарушения сердечного ритма, лежащие в основе возникшего сердечного шока. Аналогичные состояния выявляются при врожденных аномалиях венечных сосудов, коронаритах, системных васкулитах. Очень близкими по синдроматическому механизму могут быть и нередко наблюдаемые в клинике детских инфекций формы так называемого гипермотильного токсикоза, или «токсикоза Кишша».

Клиническая картина *гипермотильного токсикоза* возникает вслед за симптоматикой обычного инфекционного процесса или вирусной инфекции. Ее особенностью является возникновение и персистирование значимой тахикардии — часто более 200 уд/мин. Частота пульса не соответствует степени повышения температуры тела. Тахикардия сочетается с учащенным поверхностным дыханием, но при смещении соотношения пульс/дыхание в сторону еще большего преобладания частоты пульса. Ребенок бледен, с элементами акроцианоза. В его реакциях происходит смена возбуждения на заторможенность или сомнолентность. На ЭКГ подтверждается синусовый характер тахикардии. При неэффективности лечения и сохранении тахикардии до 12 ч и более начинают выявляться перiorбитальные отеки и увеличение печени, присоединяется олигурия. Еще позже начинает снижаться артериальное давление и развертывается ЭКГ-картина гипоксии миокарда. Тахикардия сменяется брадикардией. *Завершение эволюции — кардиогенный шок.*

Застойная сердечная недостаточность. Для возникновения застойной сердечной недостаточности характерно доминирование совсем другого патофизиологического механизма — неспособности функционально истощенного сердца справиться с избыточным венозным притоком или с преднагрузкой. Этот механизм сравнительно редко включается внезапно и остро.

Независимо от генеза и сроков возникновения клинические картины этих форм бывают достаточно схожими. Наиболее постоянными и ранними симптомами сердечной недостаточности у детей являются *учащение дыхания (тахипноз) и одышка*. Параллельно с ними может появиться и *изменение окраски кожи*: она становится бледной с синюшным оттенком и легкой мраморностью. Цианоз лучше выражен в дистальных частях: на стопах, кончиках пальцев (ногтевые ложа), слизистой оболочке губ. Кожа дистальных частей при этом становится холодной, липкой вследствие повышенного потоотделения. Цианоз усиливается при крике, беспокойстве. Постоянно отмечается *тахикардия* очень устойчивого характера, не уменьшающаяся при засыпании ребенка и мало изменяющаяся при его беспокойстве. *Возникают затруднения при кормлении ребенка*: он не может сосать грудь дольше 1–2 мин вследствие неспособности переносить задержку дыхания; сон становится поверхностным и беспокойным. Нарастание застоя в малом круге кровообращения приводит к появлению более выраженной одышки, хрипящего или хрипящего дыхания, иногда одышка становится экспираторной, чаще бывает смешанного типа. Появляется *кашель*. Над легкими прослушиваются разнообразные, но преимущественно мелкопузырчатые незвучные влажные хрипы. Нарастание застоя в большом круге кровообращения проявляется возникновением *гепатомегалии*, часто *вместе со спленомегалией, расстройствами слуха, рвотой*.

Отечный синдром проявляется нарастанием массы тела и уменьшением диуреза. Отеки клинически раньше всего наблюдаются на мошонке у мальчиков, в поясничной области, на передней брюшной стенке и лице. Изменения сердца при сердечной недостаточности отражают симптоматику основного заболевания сердца — врожденного порока, миокардита или дистрофии миокарда. Тоны сердца могут существенно ослабевать (I тон) или усиливаться (чаще II тон над легочным стволом). Усиливается выраженность расщеплений и раздвоений тонов сердца, появляются аритмии, не связанные с дыханием. Ранее отмечавшиеся шумы могут ослабевать. Как правило, сердце увеличивается. При эхокардиографическом исследовании наблюдается расширение полостей, уменьшение подвижности стенок и клапанов, на ЭКГ — присоединение нарушений проводимости, возбудимости, усиление нарушений обмена в миокарде, перегрузки отделов сердца.

По клиническим признакам различают несколько степеней недостаточности кровообращения у детей.

I степень не проявляется в состоянии покоя. Характеризуется появлением затруднений при сосании, раздражительностью, нарушением сна, одышкой и тахикардией при беспокойстве и после нагрузки.

II степень А проявляется в зависимости от того, в каком круге кровообращения возникли расстройства гемодинамики. *При левожелудочковом типе*

возникает одышка (учащение дыхания на 30–50% относительно возрастной нормы в состоянии покоя), учащение сердцебиений в покое на 10–15% от возрастной нормы. *Правожелудочковый тип* недостаточности кровообращения протекает со вздутием живота, умеренной гепатомегалией (до 3 см ниже края реберной дуги), лабильной кривой динамики массы тела, урежением мочеиспусканий.

II степень Б характеризуется учащением ритма сердца на 15–25% и частоты дыхания на 50–70%, появлением акроцианоза, навязчивого кашля, непостоянных звучных хрипов в легких. При правожелудочковом типе отмечается значительное увеличение печени (на 3–5 см), появление пастозности передней брюшной стенки, поясницы, лица, отек мошонки у мальчиков.

III степень. При левожелудочковом типе отмечается клиническая картина отека легкого или состояние предотека с выраженным удушьем, значительным расширением сердца, форсированным дыханием, периодическим мучительным кашлем; частота дыхания на 70–100% выше нормы, частота пульса на 30–40% выше нормы. По большому кругу кровообращения отмечаются выраженный отечный синдром типа анасарки, асцит, гепатоспленомегалия, олигурия, неустойчивый стул.

ТОТАЛЬНОЕ НАРУШЕНИЕ ГЕМОДИНАМИКИ И МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ ПРИ ШОКЕ

Тотальное нарушение гемодинамики — наиболее тяжелое нарушение кровообращения, возникающее при разных формах шока. Это самое типичное проявление травматического или токсического шока. Проявления шока развиваются стремительнее и с большей вероятностью необратимости, если в клинической картине отмечаются боль и кровопотеря.

Отличительной особенностью шока у детей раннего возраста является способность к относительно длительному поддержанию артериального давления на уровне, близком к нормальному или даже несколько повышенном. Это является отражением патофизиологического феномена централизации кровообращения, т. е. фактического отключения больших сосудистых бассейнов на периферии. Эта реакция защиты позволяет увеличить сроки выживания и функционирования жизненно важных органов, например головного мозга, сердца, надпочечников. Стадийность патогенеза и клинической картины шока могут прямо отражать состояние наступающей централизации и последующей (при отсутствии эффективного лечения) децентрализации кровообращения у больного (пострадавшего) ребенка. Переходный период между этими стадиями называют переходной стадией шока.

Для стадии централизации характерны — для психомоторного состояния не только угнетение, но и чередование угнетения с возбуждением. Кожа бледная, холодная на ощупь, мраморность и цианотический оттенок ногтевых лож и слизистых оболочек. Выделение мочи может не нарушаться. Пульс напряжен и учащен на 30–45%, возможна брадикардия любой выра-

женности. Систолическое артериальное давление около возрастной нормы или повышено на 20–30% от нее.

Переходная стадия — ребенок стабильно и значительно заторможен. Резко выражена бледность кожи и слизистых оболочек; выражен цианоз дистальных частей конечностей (акроцианоз); ребенок мочится мало и редко; пульс слабого наполнения, постоянная и выраженная тахикардия (+50–100% нормы и более), выраженная одышка, снижение артериального давления на 30–60% от возрастной нормы.

Стадия децентрализации — ребенок глубоко заторможен. Кожа бледная или бледно-цианотичная на туловище и конечностях. Может наблюдаться кровоточивость из мест уколов. Ребенок не мочится. Систолическое артериальное давление — не более 40% от возрастной нормы, диастолическое давление не определяется, пульс нитевидный, резко учащенный.

РЕЦИДИВИРУЮЩАЯ ОСТРАЯ СОСУДИСТАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Исходной точкой для дифференциальной диагностики разных форм острой сосудистой недостаточности являются указания самого ребенка, его родственников или окружающих на периодические или повторные головокружения с потерей ориентации или полные потери сознания. Такие преходящие потери сознания называются обмороками. Причиной их возникновения является гипоксия головного мозга, которая бывает обусловлена как нарушениями регионарного кровотока, так и системной сосудистой недостаточностью. Преходящие формы сосудистой недостаточности, сопряженные с обморочными состояниями, всегда отражают несовершенство регуляторных механизмов поддержания сосудистого тонуса. Их разделяют на несколько форм.

Гиперреактивность каротидного синуса, или синдром каротидного синуса. Потери сознания возникают при чисто механическом давлении — пальпации или массаже анатомической области каротидного синуса. При отсутствии такого механического воздействия роль провоцирующего воздействия может быть отнесена к резкому разгибанию шеи, повороту головы, сдавлению шеи тесным воротником, процессу проглатывания крупного непережеванного куска пищи. Чаше при каротидном рефлексе наблюдается и выраженная брадикардия. Возможно, что такие состояния могут быть особенно свойственны детям с первичным поражением шейного отдела позвоночника.

Вазовагальные обмороки. При этом брадикардия и сосудистая недостаточность связаны либо с болевыми ощущениями, либо с видом крови, или эмоциональным переживанием при наблюдении за другим ребенком или взрослым, переносящим боль (даже в кино или по телевидению). Первично происходит повышение тонуса блуждающего нерва. Вследствие этого параллельно наблюдаются нарастание брадикардии и артериальной гипотензии, часто обильное потоотделение, головокружение, тошнота и, наконец, потеря сознания. Ребенок бледнеет и оседает. Восстановление сознания наступает быст-

ро и обычно самопроизвольно вследствие улучшенного притока крови к мозгу в положении лежа.

Постуральная гипотензия чаще наблюдается в периоде подросткового усиления роста. В ее генезе также лежит несовершенство рефлекторных реакций поддержания артериального давления. Характерно падение артериального давления при переходе из положения лежа в положение стоя, особенно при утреннем пробуждении, или через несколько минут спокойного стояния. В последние годы особое внимание привлекает замедленная или отсроченная ортостатическая гипотензия, признаки которой — головокружение, слабость или потеря сознания — наступают через 15–30 мин стояния ребенка в вертикальном положении. Нередко постуральная гипотензия представляет собой острое проявление хронической артериальной гипотензии. Последняя, в свою очередь, может быть транзиторного характера при интенсивном вытягивании и нарастании массы тела, при анемии или недостаточности питания, в периоде реконвалесценции после перенесенных инфекций. Но за постуральной гипотензией может стоять и истинная гипотоническая болезнь.

Кардиогенные обмороки у детей. Кардиогенная природа обморочных состояний является самой значимой для всего последующего периода жизни ребенка, поэтому исключение кардиогенных причин является самым первым и самым ответственным этапом дифференциальной диагностики синкопальных состояний. В круте кардиогенных причин находятся такие заболевания, которые определяют уменьшение сердечного выброса (стеноз аорты, тетрада Фалло, гипертрофическая кардиомиопатия), а также нарушения проводимости — блокады сердца, пролонгированный интервал $Q-T$, дисфункции синусового узла, чрезмерные тахикардии со снижением сердечного выброса.

ХРОНИЧЕСКАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПОТЕНЗИЯ, ИЛИ «ГИПОТОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ»

Хроническая артериальная гипотензия в детской патологии имеет весьма существенное значение и наблюдается примерно с той же частотой, как и артериальная гипертензия или эссенциальная артериальная гипертензия. Критериями гипотонической болезни являются повторные констатации сниженного уровня систолического давления, либо только диастолического давления, либо и того, и другого. Границы нормы могут определяться тем же центильным стандартом, но уже его левыми центильными зонами — ниже 3-го и ниже 10-го центиля.

Клиническая картина гипотонической болезни может быть очень гетерогенной, так как гетерогенным является и патогенез хронических гипотонических состояний. Это больные с невыявленным поражением почек, с нарушениями эндокринной системы, системы кроветворения, болезнями обмена веществ.

Часть больных гипотонической болезнью представлена пациентами с явно выраженной семейной предрасположенностью к артериальной гипотен-

зии, передающейся чаще по материнской линии. У этих детей отмечается умеренное отставание в физическом развитии и питании параллельно с малыми аномалиями (стигмами) в телосложении. Эти особенности можно видеть и у матери, и у других родственников. В генезе гипотензии можно предположить ведущую роль дисплазии соединительной ткани и эластического каркаса сосудов.

Почти у всех больных имеются общие жалобы на слабость, повышенную утомляемость и раздражительность, нарушения сна или сонливость, нарушения памяти и обучаемости, расстройства внимания. Вторая группа постоянных жалоб — на боли в животе. Отдельные дети рассказывают о болях в области сердца.

При осмотре выявляется бледность кожи, нередко с мраморностью, у многих — дистрофические изменения кожи (сухость, фолликулярный гиперкератоз), гипергидроз.

При аускультации — приглушение тонов сердца, тенденция к снижению артериального давления. Почти у всех детей — болезненность при пальпации живота в верхней и средней надчревной областях. Иногда абдоминальные жалобы выходят на первый план. Многие дети проходили обследование и имеют диагнозы хронических гастродуоденитов или энтероколитов, а также инфекции мочевыводящих путей. Возможно, что именно артериальная гипотензия является стержневым синдромом в большинстве этих симптомо-комплексов.

Нарушения гемодинамических характеристик в русле многих органов и тканей могут существенно превышать те, о которых можно предполагать на основе измерения артериального давления. Имеющееся давление часто является существенно скорректированным в эндогенных системах регуляции, где главным резервом является та или иная степень централизации кровообращения с итогом в виде умеренного снижения давления и менее умеренного «обкрадывания» по кровотоку многих внутренних органов. *Таким образом, артериальная гипотензия очень значима для здоровья и качества развития ребенка. Ею могут определяться и свойственные этим детям явления невротизации и астенизации психики, и снижение функциональных возможностей и трофических процессов в желудочно-кишечном тракте, и ослабление иммунитета с повторными или затяжными заболеваниями.*

АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

В детском возрасте, ограниченном 8–10 годами, практически все случаи выраженной артериальной гипертензии являются случаями так называемой симптоматической, или вторичной, гипертензии, и на 80–90% связаны с поражением мочевыводящих путей и почек.

Значительно реже представлены гипертензии при эндокринных заболеваниях. Эти вторичные формы могут наблюдаться в более старших возрастных группах, когда врач сталкивается со значительным повышением артериального давления. Вместе с тем по мере увеличения роста и массы тела детей

и подростков все большее внимание привлекает группа детей с повторными констатациями умеренно повышенных значений артериального давления или только несколько превышающих уровни 90-го центиля.

В настоящее время есть достаточное количество пролонгированных исследований, которые позволяют говорить о том, что у многих детей этой группы имеется высокий риск плавного перехода в категорию больных эссенциальной гипертензией пожизненного течения. Во всяком случае, высокая стабильность свойственна ранговому месту по уровню артериального давления среди сверстников, что примерно идентично рангу центильного интервала. Среди этих детей есть немалое число и таких, у кого имеются дополнительные факторы повышенного риска, прежде всего по семейному анамнезу гипертензии, инфарктов миокарда и инсультов до 50–55 лет.

Естественно, что этим детям уже с подросткового периода нужно многое объяснить в отношении их судьбы при разном образе жизни (влияние питания, курения, использования гормональных противозачаточных средств у девушек и т. д.). Эта группа сегодня привлекает пристальное внимание кардиологов в отношении перспектив лекарственной профилактики или раннего лекарственного лечения. Именно здесь лежат ключи к будущим успехам лечения сердечно-сосудистых заболеваний у взрослых и пожилых людей.

ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ АТЕРОСКЛЕРОЗА

Проблема поставлена очень давно. Колоссальные потери взрослого населения от осложнений атеросклероза и гипертонической болезни являются уже конечным итогом или финалом той «симфонии», которая начинает «звучать» еще в детские годы. Первым в мире сказал об этом немецкий морфолог Jorges в 1903 г. Одним из первых в России об этом заговорил профессор Военно-медицинской академии Михаил Степанович Маслов. Приводим таблицу из его работы о морфологии атеросклеротических изменений в сосудах детей, погибших случайно или от инфекций в Ленинграде в начале 20-х годов прошлого века (табл. 15.2).

Таблица 15.2

Распространенность атеросклеротических изменений в сосудах у детей
(по В. Д. Цинзерлингу, 1922)

Возраст	Аорта, восходящая часть (степень)					Аорта, нисходящая часть (степень)				
	0	1	2	3	4	0	1	2	3	4
До 2 лет	10,9	63,0	23,9	2,1	—	78,2	19,8	2,1	—	—
2–4 года	—	38,8	33,3	19,4	8,3	69,4	27,7	2,7	—	—
5–8 лет	—	8,8	20,5	61,7	8,8	29,3	47,0	20,5	2,9	—
9 лет и более	—	—	26,1	38,9	35,0	—	20,5	41,0	18,0	20,7
Всего	3,3	30,7	26,0	28,0	12,0	47,3	28,0	15,3	4,7	4,7

Широкий интерес привлекла вышедшая с той же кафедры монография проф. А. И. Клиорина. В США и Европе ранними стадиями атеросклероза

стали очень активно интересоваться с 1953 г., когда по вскрытиям молодых солдат — жертв войн сначала в Корее, потом во Вьетнаме — стало ясно, что уже к 20 годам можно видеть развернутые проявления атеросклероза. Стало понятным, что атеросклероз как болезнь является также «достоянием» детского и подросткового периода жизни. У взрослых и пожилых выявляются только далеко зашедшие стадии процесса, и притом уже явно непредотвратимые и неизлечимые. То, что наблюдается во взрослом периоде, — итоговые терминальные проявления и осложнения атеросклероза.

В 1987 г. в США были опубликованы материалы о том, что у 17% детей в возрасте до 5 лет выявляются атеросклеротические изменения в венечных артериях сердца. Все это убеждает в том, что педиатры обязаны заниматься атеросклерозом у детей так же, как и гипертонической болезнью. Особенно важно, что именно на детский возраст приходится развитие тех наиболее фундаментальных и значимых изменений в сосудистой стенке, которые за долго предшествуют формированию жировых отложений. Последовательность этих изменений изучена достаточно детально:

- основой и первым проявлением является формирование разрывов или трещин во внутренней эластической выстилке сосуда;
- вторым этапом является заполнение этого дефекта клетками мышечного слоя и формирование мышечно-эластической выстилки;
- уже на третьем этапе эти участки сосудов будут кумулировать коллаген, кальций и липиды, формируя эластическую гиперпластическую выстилку.

Эти изменения сосудов всегда необратимы и по мере разворачивания второго, сугубо липидного акта патогенетической «драмы» создают окончательную морфологию и развернутую клиническую картину атеросклероза.

Решение проблемы связано с пониманием механизмов именно первичных изменений сосудов, формирующихся в детстве, поисками методов их профилактики. Это уже не липидные концепции, и в этой области пока имеются только относительно равнозначные конкурирующие гипотезы. Вместе с тем итоги развития липидных концепций атеросклероза уже внесли существенный вклад в развитие практических методов диагностики риска и комплексной профилактики атеросклероза. Определен и возрастной порог применения средств и методов этой профилактики — это конец второго года жизни.

Дети из семей с риском развития раннего атеросклероза, особенно дети с дополнительными факторами риска, должны проходить соответствующее регулярное наблюдение, и к ним должны быть применены все известные методы коррекции риска. В ближайшие годы учение об этих факторах обогатится и расширится, но уже сейчас возможности предсказания и ограничения скорости прогрессирования атеросклероза, начиная с детства и юношества, существуют.

В качестве иллюстрации этого приводим рекомендации Американской Академии Педиатрии, внедряемые в широкую практику работы с детьми и подростками Америки.

Показания к обследованию на липиды крови (скрининг и мониторинг)
(Американская Академия Педиатрии, 1991)

Показания абсолютные:

- 1) наличие у родителей, дедушек или бабушек (у одного из них) содержания холестерина на уровне 2,4 г/л и выше;
- 2) наличие у одного из перечисленных родственников хорошо документированных данных об атеросклерозе венечных сосудов сердца или клинически подтвержденных проявлениях ишемической болезни сердца.

Показания относительные — наличие у ребенка нескольких из перечисленных ниже факторов риска:

- 1) ожирение (масса тела более 130% от идеальной);
- 2) высокое артериальное давление (выше 95-го центиля);
- 3) курение;
- 4) рацион питания с избытком насыщенных жиров;
- 5) повышение содержания холестерина у одного из сиблингов;
- 6) гипокINETический стиль жизни;
- 7) заболевания, приводящие к гиперхолестеринемии;
- 8) лекарственные препараты, приводящие к гиперхолестеринемии.

При выявлении уровня липопротеидов низкой плотности выше 1,3 г/л необходимо повторять исследования регулярно, снимать или предупреждать возникновение других факторов риска, начинать диетотерапию. При безуспешности диетотерапии в течение 6 мес ребенка необходимо направить в клинику для консультирования и решения вопроса о лекарственном лечении.

Лекарственное лечение гиперхолестеринемии

Лекарственное лечение гиперхолестеринемии применимо у детей старше 10 лет после подтвержденной неэффективности диетотерапии в течение 6 мес.

Показания:

- уровень липопротеидов низкой плотности выше 1,9 г/л, или
- уровень липопротеидов низкой плотности выше 1,6 г/л + позитивный семейный анамнез по ишемической болезни сердца, или
- 2 и более факторов риска (низкое содержание липопротеидов высокой плотности, курение, ожирение, сахарный диабет).

В Великобритании критериями для проведения профилактических мероприятий, и прежде всего диетотерапии, считается содержание общего холестерина в сыворотке крови выше 1,8 г/л или концентрация липопротеидов низкой плотности выше 1,1 г/л. Нет сомнений в том, что страны, которые найдут средства и возможности для внедрения государственных систем медицинской профилактики гипертензии и тесно с ней связанного атеросклероза, получат в свои руки мощный инструмент для сохранения физического и интеллектуального здоровья нации, что означает и перспективы сохранения и развития культуры и цивилизации.

ОРГАНЫ ПИЩЕВАРЕНИЯ

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Закладка органов пищеварения происходит на очень ранней стадии эмбрионального развития. Уже к 7–8-му дню из энтодермы начинается организация в виде трубки первичной кишки, а на 12-й день первичная кишка разделяется на две части: *внутризародышевую* — будущий пищеварительный тракт — и *внезародышевую* — желточный мешок.

Вначале первичная кишка оканчивается слепо вследствие наличия ротоглоточной и клоакальной мембран. На 3-й неделе внутриутробного развития происходит расплавление ротоглоточной, а на 3-м месяце — клоакальной мембраны. Нарушение этого процесса вызывает аномалии развития. С 4-й недели эмбриогенеза начинается образование различных отделов пищеварительного тракта:

- *из передней кишки* развиваются глотка, пищевод, желудок и часть двенадцатиперстной кишки с зачатками поджелудочной железы и печени;
- *из средней кишки* формируется часть двенадцатиперстной кишки, тощей и подвздошной кишок;
- *из задней* — развиваются все отделы толстой кишки.

Пищевод. Вначале (на 4-й неделе) пищевод имеет вид трубки, просвет которой вследствие пролиферации клеточной массы заполнен. На 3–4-м месяце наблюдается закладка желез, которые начинают активно секретировать. Это способствует образованию просвета в пищеводе. Нарушение процесса реканализации является причиной врожденных сужений и стриктур развития пищевода.

К моменту рождения пищевод в основном сформирован. Вход в пищевод у новорожденного расположен на уровне диска между III и IV шейными позвонками и с возрастом постепенно снижается; к 2 годам он находится на уровне IV–V позвонков, а в 12 лет — на уровне VI–VII позвонков. Более высокое расположение верхней границы пищевода необходимо учитывать при эзофагогастродуоденоскопии у детей. Длина пищевода с возрастом нарастает (табл. 16.1).

Длина пищевода в зависимости от возраста

Возраст, годы	Длина, см	Расстояние от зубов до входа в желудок*, см
Новорожденный	8–10	16–20
1	12	20–22
2	13	22,5–24
5	16	28–27,9
10	18	27–33
15	19	34–36
Взрослые:		
мужчины	25 (23–30)	40
женщины	23 (20–28)	

* Ориентировочно этот показатель можно рассчитать по формуле $20 + n$, где n — возраст ребенка в годах.

У детей раннего возраста пищевод относительно короткий, что объясняется более интенсивным ростом в длину позвоночника при меньшем темпе роста в длину пищевода.

Анатомические сужения пищевода у новорожденных и детей первого года жизни выражены относительно слабо. В дальнейшем они формируются.

Обычно просвет пищевода в шейной и брюшной части закрыт, а в грудном отделе содержит небольшое количество воздуха.

У новорожденного диаметр растянутого воздухом пищевода составляет 5 мм, к 6 мес он увеличивается почти вдвое (8–10 мм), к концу первого года в среднем равен 12 мм, к 3–6 годам — 13–15 мм, а к 15 годам — 18–19 мм.

Переход пищевода в желудок во все периоды детства располагается на уровне X–XI грудных позвонков.

У новорожденных стенки пищевода тоньше, чем у детей более старшего возраста. Эпителий слизистой оболочки после рождения быстро утолщается. К сожалению, у детей не определено время обновления клеток слизистой оболочки пищевода.

Желудок, как локальное веретеновидное расширение передней кишки, появляется на 3-й неделе гестации. Его рост происходит весьма интенсивно.

Впервые желудочные ямки возникают в области малой кривизны на 7-й неделе развития. В дальнейшем количество желудочных ямок увеличивается. Еще до завершения их формирования на 10-й неделе начинается закладка будущих желез в виде скопления клеток. Крупные оксифильные клетки, вероятно, являются обкладочными. Главные же клетки дифференцируются позднее (17–18 нед) из добавочных, а частично из недифференцированных клеток, находящихся в глубоких отделах желез. Дифференцировка основной массы главных клеток занимает длительный период, и к моменту рождения главные клетки близки к дефинитивному состоянию.

Пилорический сфинктер начинает формироваться с 12-й недели, а кардиальный — на 16-й неделе. В постнатальном периоде происходит дальнейшее развитие желудка. К концу первого года жизни масса желудка утраива-

ется, к 4–5 годам увеличивается в 6 раз, к 10 годам — в 10 раз, а к 20 годам — в 24 раза. Темп роста желудка несколько опережает темп роста тела. С возрастом происходит и увеличение поверхности слизистой оболочки.

После рождения в первые 3 мес поверхность слизистой оболочки желудка увеличивается в 3 раза, к 6 мес — в 4, к 2 годам — в 5 раз, к 15 годам — в 10 раз. У человека время обновления клеток эпителия слизистой оболочки желудка составляет 12–24 ч. С возрастом увеличивается и вместимость желудка.

Физиологический объем обычно меньше анатомической вместимости и при рождении составляет всего 7 мл. На 4-е сутки жизни после начала энтерального питания физиологическая вместимость желудка увеличивается до 40–50 мл, а к 10-му дню — до 80 мл, т. е. в 11 раз. В дальнейшем с каждым месяцем она продолжает увеличиваться на 25 мл. Н. Ф. Филатов на основании этого предложил следующую формулу для определения объема разового питания детей первого года жизни:

$$V = 30 + 30 \times n,$$

где V — объем пищи в данный месяц первого года жизни, мл;

n — число месяцев.

К концу первого года средняя физиологическая вместимость желудка составляет 250 мл, к 3 годам — 400–600 мл. В возрасте от 4 до 7 лет вместимость желудка увеличивается медленно. После 7 лет вновь наступает период его быстрого роста, и к 10–12 годам она составляет 1300–1500 мл.

К рождению ребенка отдельные части желудка полностью не развиваются. У новорожденного отмечается слабое развитие дна и кардиального отдела. Из-за относительно короткого пищевода, открывающегося нередко на верхушке желудочного мешка, *входная часть желудка располагается над диафрагмой*, находится в грудной полости и сообщается через расширенное отверстие пищевода в диафрагме (*hiatus esophageus*) с частью желудка, находящегося в брюшной полости. Имеются и *особенности развития кардиального сфинктера*, которые объясняют склонность детей первого года жизни к срыгиваниям и рвоте.

Формирование кардиального отдела желудка завершается к 8 годам.

Пилорический отдел желудка функционально развит хорошо, что при относительно слабо развитой кардии позволяет сравнить желудок у ребенка первых месяцев жизни с открытой бутылкой.

Благодаря значительному развитию печени к моменту рождения желудок в первые недели жизни располагается в косой фронтальной плоскости. В связи с этим и дно его в положении ребенка лежа находится несколько ниже антрально-пилорического отдела. Поэтому *после кормления детям первых месяцев жизни рекомендуется придвигать несколько возвышенное положение*. При недостаточности же кардиального сфинктера для предупреждения возможной аспирации пищи рекомендуется возвышенное положение в 60°.

Слизистая оболочка желудка (mucosa gastrica) у новорожденного относительно толще. Складка слизистой оболочки у входа в желудок развивается лишь к 8–9-му месяцу. Канал желудка хорошо развит. С возрастом происхо-

дит увеличение числа желудочных ямок, в которые открываются отверстия желудочных желез. У новорожденного имеется примерно 200 тыс. ямок, в 3 мес — 700 тыс., от 5 мес до 2 лет — 1 млн 300 тыс., от 6 до 14 лет — 1 млн 700 тыс., в 15 лет — 4 млн.

Хотя обкладочные и главные клетки появляются еще в пренатальном периоде у плода, однако желудочные железы к рождению как морфологически, так и функционально не развиты. На 1 кг массы тела приходится около 150–200 тыс. желез, что приблизительно в 2,5 раза меньше, чем у взрослого человека. С началом энтерального питания количество желудочных желез начинает быстро увеличиваться. К 2 мес их число увеличивается в 3,5–4 раза. У 2-летнего ребенка уже имеется 8 млн, в 6 лет — 10 млн, в 15 лет — 18 млн и у взрослого — 25 млн желудочных желез.

Тонкая кишка в антенатальном периоде развивается довольно быстро. Часть кишки между желудком и желточным стебельком называется *передним коленом*, а затем до клоаки — *задним коленом*. Из *переднего колена* происходит формирование нижней части двенадцатиперстной, тонкой и большей части подвздошной кишки, а из *заднего колена* образуется часть подвздошной кишки и вся толстая кишка. Наиболее интенсивно развивается переднее колено, которое дает много изгибов. На 3-м месяце внутриутробного периода петля кишечника поворачивается своей вершиной вправо, и с этого же времени происходит возвращение U-образной петли из желточного мешка в брюшную полость. Весь процесс перемещения тонкой (справа налево, позади верхней брыжеечной артерии) и толстой (слева направо от той же артерии) кишки носит название поворота кишечника (рис. 16.1).

Виды нарушения поворота кишечника

А. Расстройства I периода вращения.

1. Грыжа пупочного канатика.

Б. Расстройства II периода вращения.

1. Несостоявшийся поворот кишечника.
2. Врожденный заворот средней кишки.
3. Непроходимость двенадцатиперстной кишки, вызванная давлением извне:
 - а) непернутой слепой кишкой;
 - б) тяжами, отходящими от слепой кишки.
4. Синдром Ледда.
5. Чрезмерная фиксация двенадцатиперстной кишки:
 - а) ложная;
 - б) истинная;
 - в) функциональная непроходимость.
6. Внутренняя грыжа.
7. Поворот кишечника в обратном направлении.

В. Расстройства III периода.

1. Высокое расположение слепой кишки.
2. Подвижная слепая кишка.
3. Расположение червеобразного отростка позади слепой кишки (ретроцекально).

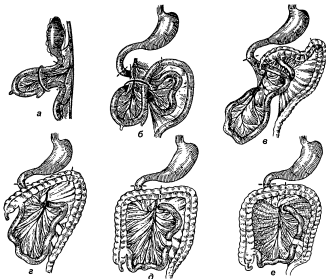


Рис. 15.1. Схематическое изображение нормального поворота первичной трубки плода.

а — кишечник до начала поворота висит в сагиттальной плоскости; б — начало поворота: петля средней кишки, находящаяся в пупочном канатике, поворачивается на 90° против часовой стрелки из сагиттальной в горизонтальную плоскость; в — продолжение поворота на следующие 180° и одновременное самопроизвольное вращение пупочной грыжи; г — при дальнейшем развитии поворота слепая кишка оказалась в правом верхнем квадранте, кишечник повернулся всего на 270°, д — слепая кишка спускается и принимает свое обычное положение, но брыжейка еще не фиксирована на задней брюшной стенке; е — поворот закончен фиксацией брыжейки на задней стенке брюшной полости

У человеческого эмбриона размером около 24 мм впервые намечается просвет кишечной трубки, который появляется вначале в двенадцатиперстной кишке и постепенно распространяется в каудальном направлении.

Желточный мешок редуцируется. Однако степень его редукции бывает различной, что объясняет различные варианты дивертикула подвздошной кишки (дивертикула Меккеля).

К рождению ребенка длина кишечника относительно больше по отношению к длине тела, чем у детей старшего возраста и взрослых. Соотношение между длиной кишечника и тела у новорожденного составляет 8,3 : 1, на первом году жизни — 7,6 : 1, в 16 лет — 6,6 : 1, у взрослого — 5,4 : 1.

Тонкая кишка у ребенка первого года жизни имеет длину 1,2–2,8 м, что почти только в 2 раза меньше, чем у взрослого. Тем не менее при перерасче-

те на 1 кг массы тела у новорожденного приходится 1 м, а у взрослого — 10 см длины тонкой кишки. Вероятно, это является выражением эволюционно развитой адаптации к лактотрофному питанию, при котором основным звеном пищеварения является пристеночное, которое, по мнению А. М. Уголева (1963), достаточно для гидролиза и ассимиляции молока ферментными системами, дислоцированными на мембране щеточной каймы.

С возрастом длина кишечника увеличивается медленнее, чем рост тела. Динамику роста разных отделов кишечника изучают сравнительно редко. Поэтому можно считать оправданным процитировать данные (табл. 16.2), приводимые еще в диссертации и монографии Н. П. Гундобина (по Дебеле).

Таблица 16.2

Длина тонкой и толстой кишки у детей

Возраст	Тонкая кишка, см	Толстая кишка, см	Общая длина, см
1 мес	296,4	63,3	359,7
2 »	319,1	65,1	384,6
3 »	359,1	70,8	429,8
4 »	379,1	71,2	450,6
5 »	383,4	72,3	455,6
6 »	380,3	69,2	449,5
7–9 »	412,4	80,5	492,4
9–12 »	419,8	83,9	503,9
2 года	460,5	86,9	549,4
3 »	479,9	86,2	566,1
4 »	457,4	90,1	547,5
5 лет	467,2	102,5	569,7
6 »	474,1	96,0	570,1
7 »	483,1	108,1	591,2
8 »	516,2	111,9	628,1
9 »	551,3	112,1	663,4
10 »	590,2	118,1	708,3

Площадь поверхности тонкой кишки в виде простого цилиндра у детей на 1-й неделе жизни составляет 85 см (40–144 см), у взрослых — $3,3 \times 10^3$ см².

Кишечные складки увеличивают эту поверхность в 3 раза, а ворсинки — в 10 раз, по сравнению с цилиндром. Микроворсинки увеличивают поверхность тонкой кишки в 20 раз по сравнению с площадью поверхности, измеренной с ворсинками. Площадь поверхности тонкой кишки уменьшается от проксимальной к дистальной части. Так, площадь поверхности, приходящаяся на 1 см длины слизистой оболочки в верхней части тощей кишки и в нижней части подвздошной кишки, соответственно в 98 и 20 раз больше, чем на 1 см длины серозного слоя.

Тонкую кишку в проксимально-дистальном направлении делят на 3 части: двенадцатиперстную, тощую и подвздошную.

Двенадцатиперстная кишка (*duodenum*) — длина у новорожденных 7,5–10 см и относительно медленно увеличивается с возрастом (у взрослого длина двенадцатиперстной кишки 24–30 см).

Сфинктерный аппарат двенадцатиперстной кишки представлен бульбодуоденальным (Капанджи) и медиодуоденальным (Окснера) сфинктерами. Сфинктеры являются функциональными. Благодаря медиодуоденальному сфинктеру нижний отдел нисходящей части двенадцатиперстной кишки представляет собой изолированную полость с более низким давлением по сравнению с выше- и нижележащими участками. В свою очередь, более низкое давление во всей нисходящей части двенадцатиперстной кишки, по сравнению с остальными ее отделами, обусловлено наличием бульбодуоденального сфинктера и сфинктера Окснера.

Рельеф слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки отличается от такового желудка. Круговые складки имеют поперечное направление, желтоватую окраску от примеси желчи. У новорожденных складки более низкие, чем у детей более старшего возраста. Складки луковицы меньше складок бульбодуоденального перехода и нисходящей части кишки.

Тошая и подвздошная кишка. Хотя между тошей и подвздошной кишкой четкой границы нет, принято считать, что тошая кишка занимает 2/5 длины кишки между *duodenum* и илеоцекальным клапаном, а подвздошная — остальные 3/5.

У детей раннего возраста, кроме относительно большой общей длины, кишечные петли лежат более компактно, так как брюшную полость в этом периоде занимает в основном относительно большая печень, а малый таз не развит. Только после первого года жизни по мере развития малого таза расположение петель тонкой кишки становится постоянным.

Подвздошная кишка заканчивается илеоцекальным клапаном, состоящим из двух створок и уздечки; верхняя створка — низкая и длинная, расположена косо, нижняя — выше и короче, расположена вертикально. *У детей раннего возраста отмечается относительная слабость илеоцекального клапана*, в связи с чем содержимое слепой кишки, наиболее богатое бактериями, может забрасываться в подвздошную кишку. *У детей старшего возраста такое состояние считается патологическим.*

Слизистая оболочка тонкой кишки тонкая, богато васкуляризована и высокопроницаема, особенно у детей первого года жизни. Круговые складки у новорожденных обнаруживаются лишь в начальной части тошей кишки, и только в дальнейшем появляются и в дистальных отделах. Клетки эпителия слизистой оболочки тонкой кишки быстро обновляются. Время, необходимое для того, чтобы клетка из центра размножения в крипте достигла поверхности ворсинки, называется временем перехода, которое в подвздошной кишке равно приблизительно 80 ч.

Кишечные железы (*gl. intestinales*) у детей более крупные, чем у взрослых. Лимфоидная ткань разбросана по всему кишечнику у новорожденных. Затем она группируется в основном в подвздошной кишке в виде групповых лимфатических фолликулов.

Тонкая кишка богато васкуляризована. Объем крови в мезентериальном ложе составляет 10–30% от всего объема крови.

Лимфатические сосуды многочисленны и имеют более широкий просвет, чем у взрослых. Следует отметить, что лимфа, оттекающая от тонкой кишки, не проходит через печень, и поэтому продукты всасывания вместе с лимфой попадают непосредственно в циркулирующую кровь.

Толстая кишка (intestinum crassum). Развитие толстой кишки к рождению ребенка не заканчивается. Ленты (*teniae coli*) у новорожденных едва заметны, а гаустры отсутствуют до 6 мес. У детей до 4 лет восходящая ободочная кишка по своей длине больше нисходящей. Только к 3–4 годам жизни строение толстой кишки аналогично таковому у взрослых. Неравномерный рост различных отделов толстой кишки может сопровождаться различными нарушениями.

Слепая кишка (caecum). У новорожденных слепая кишка имеет коническую или воронкообразную форму и располагается высоко. Чем выше она расположена, тем больше недоразвита восходящая кишка, вплоть до полного отсутствия. При этом брыжейка подвижна, и лишь у 2% новорожденных фиксирована. Окончательное формирование слепой кишки заканчивается к концу года. *Червеобразный отросток* у новорожденных имеет конусовидную форму. Длина его у новорожденного — около 5 см. Вход в отросток широко открыт. Появление в нем клапана наблюдается на первом году жизни, когда длина отростка увеличивается до 7 см. Затем скорость его роста резко замедляется (с 1 года до 10 лет длина увеличивается всего на 1–2 см, достигая к 20 годам 9–12 см). После рождения в отростке появляются лимфатические узлы, которые достигают максимального развития к 10–14 годам. У детей мышечный слой в отростке развит слабо.

Ободочная кишка (colon) в виде обода окружает петли тонкой кишки. *Восходящая часть ободочной кишки (colon ascendens)* у новорожденного очень короткая, и только после того, как толстая кишка займет свое окончательное положение в брюшной полости, увеличивается, что наблюдается обычно у детей старше 1 года.

Поперечная часть ободочной кишки (colon transversum) у новорожденного лишь к 2 годам приближается к горизонтальному положению. Длина поперечной ободочной кишки у детей до 1 года — 23–28 см, а к 10 годам ее длина увеличивается до 35 см.

Нисходящая часть ободочной кишки (colon descendens) более узкая, чем слепая, восходящая и поперечная. Длина ее удваивается к 1 году, к 5 годам она имеет длину 13 см, а в 10 лет — 16 см.

Сигмовидная кишка (colon sigmoideum) у новорожденного по сравнению с другими отделами кишечника очень длинная и подвижная, причем процесс ее роста продолжается почти на протяжении всей жизни человека при относительном уменьшении темпа роста с возрастом. У детей раннего возраста сигмовидная кишка расположена обычно выше (в брюшной полости) вследствие недоразвития малого таза, и лишь с 5 лет располагается в полости малого таза. Длина сигмовидной кишки в возрасте до 1 года равна 20–28 см, от 1 года до 5 лет — 28–30 см, от 5 до 10 лет — 30–38 см.

Прямая кишка (*ресит*). У детей первых месяцев жизни прямая кишка относительно длинная, и при наполнении может занимать малый таз. У новорожденного почти не развита ампула прямой кишки. Заднепроходные столбы и синусы не сформированы, не развита жировая клетчатка, в связи с чем она плохо фиксирована. Свое окончательное положение прямая кишка занимает с 2 лет. Благодаря хорошо развитому подслизистому слою и слабой фиксации слизистой оболочки у детей она нередко может выпадать наружу. Мышечный слой развит слабо.

Сокоотделение в толстой кишке незначительно, однако оно резко возрастает при механическом раздражении слизистой оболочки. Толстая кишка играет определенную роль в процессе пищеварения. В ней происходит всасывание воды и формируются каловые массы. Всасывание питательных веществ незначительно. *Функции тонкой и толстой кишок находятся во взаимодействии и взаимовлиянии.* Важное значение придается и микроорганизмам кишечника.

Поджелудочная железа. Закладка поджелудочной железы происходит у эмбриона к 3-й неделе в виде двух выростов передней кишки — большей, дорсальной закладки и меньшей, вентральной, которые возникают независимо друг от друга и в дальнейшем срастаются. Основная масса развитой поджелудочной железы образуется из дорсальной почки, которая дает начало всем отделам железы, кроме головки. Последняя же развивается в основном из вентральной закладки. В ходе образования первичной железистой ткани происходит слияние системы протоков. У человека чаще сохраняется вентральный проток поджелудочной железы, который вливается в общий желчный проток и открывается на большом сосочке двенадцатиперстной кишки.

Дистальная же часть дорсального протока сохраняется и служит для оттока сока из хвостовой части поджелудочной железы в вентральный проток, с которым он соединен анастомозом. К 26-й неделе экзокринные клетки ацинусов уже высокоорганизованы. На 12-й неделе гестации удается определить наличие *трипсина* (трипсиноген активируется кишечной энтерокиназой), активность которого быстро нарастает. *Химотрипсин* (химотрипсиноген, активированный трипсином) впервые определяется на 18-й неделе гестации. Его активность к рождению также быстро нарастает.

Липаза, активируемая желчными солями, и фосфолипаза А впервые определяются на 12-й неделе. *Амилаза* появляется лишь после рождения.

Кроме паренхимы железы, образуются панкреатические островки, которые возникают из эпителиальных тяжей. Однако почки, из которых образуются островки, отделяются от остальной железистой ткани на ранней стадии развития. Несколько раньше 8-й недели гестации α_2 -клетки содержат *глюкагон*, а к 12-й неделе иммунохимически в β -клетках определяется *инсулин*. Его можно определить в плазме лишь в виде следов. Между 18-й и 20-й неделями возрастает активность обеих клеток, которые содержат зимогенные гранулы. Как показатель дифференциации, кроме α_1 -, α_2 и δ -клеток, появляются β -клетки, содержащие гранулы соматостатина.

К рождению поджелудочная железа окончательно не сформирована, причем в постнатальном периоде особенно быстро развивается ацинарная ее часть. При рождении масса поджелудочной железы составляет около 3 г. К 6 мес масса поджелудочной железы удваивается, к 1 году — увеличивается в 4 раза, к 10 годам — почти в 10 раз, а у взрослого — в 30 раз по сравнению с массой железы при рождении. Наиболее интенсивно железа растет в первые 3 года и в пубертатном периоде (табл. 16.3).

Таблица 16.3

Размеры поджелудочной железы у детей (по Э. Гартье)

Возраст	Длина	Ширина	Толщина	Возраст	Длина	Ширина	Толщина
Новорожденный	5,8	0,9–1,6	0,38–0,67	2,5–3 года	10,6	2,0–3,0	0,76–1,3
1–2 мес	6,93	0,9–1,6	0,56–0,66	3–4 »	12,6	1,5–2,87	0,8–1,27
2–3 »	7,54	0,9–1,6	0,5–0,65	4–5 лет	11,6	1,95–2,95	0,96–1,27
3–4 »	7,46	1,5–2,4	0,57–0,8	6–8 »	11,8	2,16–3,0	0,9–1,36
4–5 »	7,5	1,5–2,25	0,8–0,85	6–7 »	12,9	2,36–3,0	0,96–1,3
5–6 »	7,0	1,25–1,75	0,65–0,96	7–8 »	14,0	2,56–3,7	0,7–1,38
6–9 »	8,2	1,8–2,0	0,65–1,0	8–9 »	13,4	2,6–3,2	0,8–1,38
9–12 »	9,5	1,2–2,0	0,45–0,9	9–10 »	13,4	2,6–3,45	0,96–1,36
1–2 года	9,63	1,55–2,6	0,6–1,0	10–12 »	14,2	2,6–3,8	1,0–1,5
2–2,5 »	11,56	1,8–2,96	0,8–1,26				

В раннем возрасте поверхность поджелудочной железы гладкая, а к 10–12 годам появляется бугристость, что обусловлено выделением границ долек. У новорожденного наиболее развита головка поджелудочной железы. В процессе роста увеличиваются и ее размеры.

Печень и желчные пути. Печень с системой протоков и желчный пузырь развиваются из печеночного дивертикула на 4-й неделе внутриутробного развития из вентрального отдела энтодермы первичной средней кишки. Из проксимального отдела дивертикула формируются будущие желчные протоки и пузырь, из дистального — печеночные балки. Фетальный период нарастания массы печени представлен данными табл. 16.4.

Таблица 16.4

Динамика массы печени у плода по срокам гестации

Срок гестации, нед	Масса, г	σ	Срок гестации, нед	Масса, г	σ
20	22,4	8,0	32	62,6	30,0
21	24,1	4,2	33	70,3	26,4
22	25,4	5,2	34	78,7	30,2
23	26,6	8,0	35	87,4	30,6
24	28,0	7,1	36	96,3	33,7
25	29,7	1,9	37	105,1	33,7
26	32,1	10,9	38	113,6	34,7
27	35,1	13,3	39	121,3	39,2
28	38,9	12,6	40	127,9	35,8
29	43,5	15,8	41	133,1	55,7
30	49,1	16,6	42	136,4	38,9
31	55,4	17,3			

К рождению печень является одним из самых крупных органов. Она занимает 1/3–1/2 объема брюшной полости, а ее масса составляет 4,38% от массы тела новорожденного. Левая доля печени к рождению очень массивна, что объясняется ее своеобразным кровоснабжением. К 18 мес постнатального развития левая доля печени уменьшается. У новорожденных доли печени (*lobuli hepatis*) ограничены нечетко.

Фиброзная капсула тонкая, имеются нежные коллагеновые и тонкие эластические волокна. В постнатальном периоде печень продолжает расти, однако скорость увеличения ее массы отстает от массы тела. Так, масса печени (табл. 16.5) удваивается к 10–11 мес (масса тела утраивается), к 2–3 годам утраивается, к 7–8 годам увеличивается в 5 раз, а к 16–17 годам — в 10 раз, к 20–30 годам — в 13 раз (масса тела увеличивается в 20 раз).

Таблица 16.5

Масса печени (в граммах) в зависимости от возраста
(Boyd E., цит. по «Человек. Медико-биологические данные», 1977)

Возраст	Мальчики		Девочки		Возраст	Мальчики		Девочки	
	п	средняя	п	средняя		п	средняя	п	средняя
Новорожденные	122	134,3	93	136,5	6–7 лет	36	660,7	36	603,5
0–3 мес	93	142,7	83	133,3	7–8 »	22	691,3	29	682,5
3–6 »	101	184,7	102	178,2	8–9 »	29	808,0	20	732,5
6–9 »	106	237,8	87	238,1	9–10 »	20	804,2	13	862,5
9–12 »	69	293,1	88	267,2	10–11 »	21	931,4	16	904,6
1–2 года	186	342,5	184	322,1	11–12 »	27	901,8	11	840,4
2–3 »	114	468,8	105	428,9	12–13 »	17	986,6	8	1048,1
3–4 »	78	530,6	68	490,7	13–14 »	12	1103,0	9	997,7
4–5 лет	62	566,6	32	559,0	14–15 »	15	1166,0	15	1209,0

В связи с различным темпом увеличения массы печени и тела у детей первых 5–7 лет жизни нижний край печени всегда выходит из-под правого подреберья и легко прощупывается. Обычно он выступает на 2–3 см из-под подреберья по среднеключичной линии у ребенка первых 3 лет жизни, а затем на меньшую величину. С 7-летнего возраста в спокойном положении нижний край не пальпируется, а по средней линии он не должен выходить за верхнюю треть расстояния от пупка до мечевидного отростка.

При ультразвуковом исследовании подтверждаются значительные индивидуальные колебания размеров печени. Ориентировочно правая доля к 5-летнему возрасту достигает 4 ± 1 см; к 12 годам эти размеры удваиваются, а к 15 составляют $9,7 \pm 1$ см.

В составе печени у новорожденного содержится больше воды (75–80% до 8-недельного возраста), чем у взрослого (65–70%), в то же время меньше белка, жира и гликогена. Лишь с возрастом увеличивается содержание плотных веществ.

Согласно классическим представлениям, основной функционально-морфологической единицей печени (гепатомом) при микроскопическом исследовании является долька, которая имеет гексагональную форму. Хотя формирование долек происходит в эмбриональном периоде развития, однако окончательное их дифференцирование завершается лишь в постнатальном периоде (к концу первого месяца жизни). Полагают, что в печени содержится около 500 тыс. долек.

Соединительная ткань в виде ретикулиновых и коллагеновых волокон, а также базальных мембран синусоидов, кровеносных сосудов и желчных протоков портального тракта у детей очень нежна и лишь у пожилых людей образует грубые волокнистые сплетения.

Имеются возрастные изменения микроструктуры клеток печени. У детей при рождении около 1,5% гепатоцитов имеют 2 ядра, в то время как у взрослых — 8,3%.

Гранулярный ретикулум гепатоцита у детей развит в меньшей степени, чем у взрослых. У детей в эндоплазматической сети гепатоцита отмечается много свободно лежащих рибосом.

В процессе дифференцировки гепатоцита очень характерны изменения микроструктуры митохондрий. Округлые в ранних стадиях развития митохондрии принимают удлинненную форму, увеличиваются их общее количество и размеры.

Помимо различных органелл, в гепатоците обнаруживают различные включения, среди которых особое место занимает *гликоген*, синтезирующийся уже во внутриутробном периоде. Его количество увеличивается в постнатальном периоде развития и у взрослого достигает 1/5 массы печени.

У новорожденных *липиды* составляют около 3,6% массы сырой ткани, в то время как у взрослых их количество увеличивается до 6,9%.

Желчный пузырь у новорожденных, как правило, скрыт печенью, что затрудняет его пальпацию и делает нечетким его рентгенологическое изображение. Он имеет цилиндрическую или грушевидную форму, реже встречается веретенообразная или S-образная форма. Последняя обусловлена необычным положением печеночной артерии. С возрастом размеры желчного пузыря увеличиваются (табл. 16.6).

Таблица 16.6

Средние размеры желчного пузыря у детей

Возраст	Длина, см	Ширина у основания, см	Ширина шейки, см	Объем, мл
Новорожденный	3,4	1,08	0,68	—
1–5 мес	4,0	1,02	0,85	3,2
6–12 *	5,0	1,33	1,0	—
1–3 года	5,0	1,6	1,07	8,5
4–6 лет	6,9	1,79	1,11	—
7–9 *	7,4	1,9	1,3	33,6
10–12 *	7,7	3,7	1,4	—

По данным ультразвукового исследования, средние размеры желчного пузыря в возрасте от 2 до 7 лет не должны по длине превышать 2,5–4 см, в возрасте 8–12 лет — 5 см, 13–15 лет — 7 см при максимальной ширине 3 см.

У детей после 7 лет проекция желчного пузыря находится в точке пересечения наружного края правой прямой мышцы живота с реберной дугой и латеральное (в положении лежа). Иногда для определения положения желчного пузыря применяют линию, соединяющую пупок с вершущкой правой подмышечной впадины. Точка пересечения этой линии с реберной дугой соответствует положению дна желчного пузыря. Срединная плоскость тела новорожденного образует с плоскостью желчного пузыря острый угол, в то время как у взрослого они лежат параллельно. Дно желчного пузыря у новорожденного покрыто со всех сторон брюшиной, а тело и шейка — лишь с 3 сторон (с боков и снизу). Дно желчного пузыря соприкасается с петлями тонкой кишки, тело — с поперечной ободочной, а шейка пересекает верхнюю поверхность верхней горизонтальной части двенадцатиперстной кишки. Длина пузырного протока у новорожденных детей сильно варьирует, и он обычно длиннее общего желчного протока. Пузырный проток находится вдоль свободного края печеночно-двенадцатиперстной связки и обычно в начальной части образует изгиб, что позволяет иногда различать восходящее и нисходящее колено. Пузырный проток, сливаясь с печеночным протоком на уровне шейки желчного пузыря, образуют общий желчный проток (*ductus choledochus*). Длина общего желчного протока очень вариабельна даже у новорожденных (5–18 мм). С возрастом она увеличивается.

Гормоны желудочно-кишечного тракта. Желудочно-кишечный тракт ребенка является местом образования значительной части гормонов и активных полипептидов, играющих важную роль в росте и развитии, прежде всего самого желудочно-кишечного тракта, а возможно, и всей адаптации, а также в общем развитии ребенка. К таким гормонам относят *гастрин*, *секретин*, *холецистокинин*, *мотилин*, *гастротормозящий пептид*, *нейротензин*, *интероглюкин*, *панкреатический полипептид*, *энкефалин*, *бомбезин*, *вещество P*, *соматостатин*. Часть этих гормонов являются медиаторами так называемой пептидергической автономной нервной системы, а значит, влияют опосредованно на всю вегетативную нервную систему и эндокринный аппарат ребенка.

Гастрин, холецистокинин и секретин повышают секрецию инсулина поджелудочной железой. Гастрин стимулирует также в желудке выделение хлористоводородной кислоты, рост клеток и двигательную активность. Холецистокинин тормозит опорожнение желудка, активизирует выброс желчи из желчного пузыря и секрецию пищеварительных ферментов поджелудочной железой. Секретин стимулирует выделение этой железой и гидрокарбонатов.

Интенсивность выделения гастрина у новорожденного существенно выше, чем у взрослого (в 5–10 раз), что, очевидно, отражает общую анаболическую направленность обмена веществ новорожденного, важность поддержания высокой активности инсулина. Все эндокринные функции желудочно-кишечного тракта созревают уже к концу II триместра беременности

и выявляются при заглатывании плодом амниотической жидкости. После рождения выброс интестинальных гормонов осуществляется уже при предвкушении кормления грудью, очевидно, по сугубо кортико-нейрогенным вагусзависимым механизмам. После поступления первых порций молока в желудок имеет место второй пик секреции гормонов. Образование энтеральных гормонов у новорожденного резко усиливается сразу после первого кормления, и в первые дни жизни постепенно выброс этих гормонов после кормления становится все более значительным. При парентеральном питании этот эффект отсутствует и активность энтеральных гормонов крови у детей остается постоянно низкой. Аналогично отсутствует выброс этих гормонов и у незрелых детей. У них формирование гормонального ответа на кормление возникает только после одного месяца жизни. У взрослых людей подобная сложная многоуровневая реакция на прием пищи не выявляется вообще или выражена очень слабо и у молодых людей преимущественно.

Выявлено, что энтероглюкагон, как и гастрин, обладает способностью стимулировать рост и дифференцировку слизистых оболочек. Холецистокинин и панкреатический полипептид обеспечивают рост экзокринной функции поджелудочной железы. Еще большее значение имеют недавно открытые связи между гормонами желудочно-кишечного тракта грудного ребенка и выделением нейропептидов роста клеток головного мозга, активацией механизмов запечатления и памяти в целом.

ОСОБЕННОСТИ ПИЩЕВАРЕНИЯ У ДЕТЕЙ

В эмбриональном периоде основным видом питания является *гистотрофное* (после имплантации blastocysta зародыш питается секретом слизистой оболочки матки, а затем материалом желточного мешка), а после образования плаценты (со 2–3-го месяца внутриутробного развития) — *гемотрофное* (за счет трансплацентарного транспорта питательных веществ от матери плоду). Основой на этой стадии является внутриклеточное пищеварение. На фоне гемотрофного питания, начиная с 16–20-й недели, проявляется деятельность собственно органов пищеварения, что выражается в *амниотрофном питании*. Плод начинает энтерально получать питательные вещества: белок, глюкозу, воду, минеральные соли и др. Появление протеолитической и аминокатаболической активности тонкой кишки отмечается с 8-й недели, причем преимущественно в дистальной половине.

Некоторые закономерности по срокам формирования отдельных ферментных систем пищеварения представлены в табл. 16.7 — 16.9.

Таблица 16.7

**Сроки становления и выраженность функций
переваривания белкового субстрата**

Функция	Первое выявление (срок в неделях)	Функция новорожденного в процентах от таковой у взрослого
Хлористоводородная кислота	С рождения	Менее 30
Пепсин	16	Менее 10
Трипсиноген	20	10–80
Химотрипсиноген	20	10–80
Прокарбоксилапептидаза	20	10–60
Энтерокиназа	26	10
Пептидазы щеточной каймы и цитозоля	Менее 15	Более 100
Транспорт аминокислот	Неизвестно	Более 100
Всасывание макромолекул	Неизвестно	Более 100

Таблица 16.8

Сроки становления и выраженность функций переваривания жира

Функция	Первое выявление фермента или функции (срок в неделях)	Выраженность функции в процентах от таковой у взрослого
Подъязычная липаза	30	Более 100
Панкреатическая липаза	20	5–10
Колипаза панкреатическая	Неизвестно	12
Желчные кислоты	22	50
Усвоение среднецепочечных триглицеридов	Неизвестно	100
Усвоение длинноцепочечных триглицеридов	Неизвестно	90

Таблица 16.9

Сроки становления функций и выраженность усвоения углеводов

Функции	Первое выявление фермента (срок в неделях)	Выраженность активности в процентах от таковой у взрослого
α -Амилаза панкреатическая	22	5
α -Амилаза слюнных желез	16	10
Лактаза	10	Более 100
Сукраза и изомальтаза	10	100
Гликоамилаза	10	50
Всасывание моносахаридов	11	92

Дисахаридазная активность формируется несколько позже протеазной. С V–VI месяцев беременности увеличивается активность мальтазы, которая становится максимальной на VIII месяце. Несколько позже нарастает сахаразная активность, и с VIII–IX лунного месяца — лактазная, причем к рождению ребенка активность лактазы достигает максимума.

Темп дифференцировки и созревания всех функциональных элементов и структур органов пищеварения к рождению быстро нарастает, однако даже у новорожденного остается относительная функциональная незрелость слюнных желез, желудка, поджелудочной железы, печени и других органов, сек-

реты которых обеспечивают дистантное пищеварение. Поэтому лактотрофное питание является важнейшим этапом адаптации новорожденного к внеутробному существованию в первые дни, недели и месяцы жизни. Молочное питание является итогом эволюции жизни, позволяющим решить, казалось бы неразрешимые, противоречия между огромными потребностями быстрорастущего организма и относительно низкой степенью функционального развития аппарата дистантного пищеварения.

Хотя к рождению ребенка слюнные железы морфологически сформированы, однако секреторная функция их в течение первых 2–3 мес постнатального развития низкая. Скорость слюноотделения новорожденных составляет всего 0,01–0,1 мл/мин, при сосании она возрастает до 0,4 мл/мин. Активность α -амилазы слюны у новорожденных низкая, но в последующие месяцы быстро нарастает и максимальных показателей достигает к 2–7 годам. Если в *первые месяцы жизни* слюна способствует лучшей герметизации ротовой полости при сосании, а также образованию мелких рыхлых сгустков казеина молока, то *у детей, находящихся на искусственном вскармливании, и после введения прикорма*, содержащего большое количество углеводов, слюна приобретает большое значение в переваривании углеводов и формировании пищевого комка. К 4–5 мес наблюдается обильное слюноотечение, что обусловлено недостаточной зрелостью центральных механизмов регуляции слюноотделения и заглатывания.

После начала энтерального питания вместимость желудка быстро увеличивается, и после рождения появляется его рефлекторное расслабление. Нейрогуморальная регуляция желудочной секреции начинает проявляться к концу первого месяца жизни. У новорожденных желудочная секреция после введения гистамина низкая (0,1–0,3 мл/мин, а интрагастральный pH не падает ниже 4). Лишь к концу первого года жизни секреция возрастает до 1 мл/мин, а интрагастральный pH снижается до 1,5–2, что обеспечивает оптимальное действие пепсина. Предполагают, что источником водородных ионов у 2-месячных детей является молочная кислота. Лишь с этого времени появляется хлористоводородная кислота. Среди протеолитических ферментов преобладает действие ренина (химозин) и гастриксина. В то же время у детей первого года жизни относительно высока активность желудочной липазы, особенностью действия которой является способность гидролиза жиров в отсутствие желчных кислот при оптимуме действия в нейтральной или близкой к ней среде. Допускают, что 1/3 жиров женского молока гидролизуются в желудке.

К рождению эндокринная функция поджелудочной железы относительно незрелая, но вполне обеспечивает гидролиз легкоусвояемых пищевых веществ, содержащихся в молоке. Панкреатическая секреция довольно быстро нарастает, особенно на первом году жизни, после введения прикорма, причем при искусственном вскармливании функциональное созревание поджелудочной железы опережает таковое при естественном. Количество панкреатического сока к концу первого года возрастает в 10 раз, а в последующие годы — еще в 10 раз, достигая значений, свойственных взрослому человеку. Аналогично сокоотделению происходит нарастание ферментообразования.

Среди различных ферментов поджелудочной железы при рождении особенно низка амилотическая активность, что отражает эволюционно сложившийся механизм молочного питания (в женском молоке содержится дисахарид лактоза). Активность панкреатической α -амилазы только в течение первого года жизни увеличивается в 25–50 раз, а с переходом на обычное питание, при котором 60% потребности в энергии начинает покрываться за счет углеводов (преимущественно полисахаридов), амилотическая активность к 4–5 годам достигает величин, свойственных взрослому человеку. Более быстро происходит увеличение активности *трипсина*, *химотрипсина*, *липазы*, *фосфолипазы*. Динамика активности других ферментов менее изучена.

Хотя к рождению печень относительно велика, она в функциональном отношении незрелая. *Выделение желчных кислот*, которые играют важную роль в процессе пищеварения, невелико, что, вероятно, нередко служит причиной стеатореи (в копрограмме выявляется большое количество жирных кислот, мыла, нейтрального жира) вследствие недостаточной активации поджелудочной липазы. С возрастом образование желчных кислот нарастает с увеличением соотношения глицин/таурин (за счет снижения последнего). В то же время печень ребенка первых месяцев жизни (особенно до 3 мес) обладает большей гликогенной емкостью, чем у взрослых. Содержание желчных кислот в дуоденальном содержимом у детей приведено в табл. 16.10.

Таблица 16.10

Содержание желчных кислот в дуоденальном содержимом у детей

Возраст	Содержание желчных кислот, ммоль		Соотношение глицин : таурин		Соотношение холевая кислота : хенодиксохолевая кислота : дезоксикхолевая кислота
	Среднее	Пределы колебаний	Среднее	Пределы колебаний	
Печеночная желчь					
1–4 дня	10,7	4,6–26,7	0,47	0,21–0,86	2,5 : 1 : –
5–7 дней	11,3	2,0–29,2	0,95	0,34–2,30	2,5 : 1 : –
7–12 мес	8,8	2,2–19,7	2,4	1,4–3,1	1,1 : 1 : –
4–10 лет	3,4	2,4–5,2	1,7	1,3–2,4	2,0 : 1 : 0,9
20 лет	8,1	2,8–20,0	3,1	1,9–8,0	1,2 : 1 : 0,6
Пузырная желчь					
20 лет	121	31,5–222	3,0	1,0–8,6	1,0 : 1 : 0,5

Примечание. 1 ммоль = 0,4 г свободной желчной кислоты.

Кишечник у новорожденных как бы компенсирует недостаточность органов, которые обеспечивают дистантное пищеварение. Особое значение приобретает *мембранное пищеварение*, осуществляемое как собственно ферментами энтероцитов, так и ферментами панкреатического происхождения (а возможно, слюнного и желудочного), абсорбированными различными слоями гликокаликса. Хотя к рождению ребенка все ферменты мембранного пищеварения обладают высокой активностью, топография ферментативной активности на протяжении тонкой кишки у новорожденных имеет дистальный сдвиг, что уменьшает резервные возможности мембранного пищева-

ния. В то же время *интруклеточное пищеварение*, осуществляемое за счет пиноцитоза, у детей первого года жизни выражено значительно лучше, чем в более старших возрастах. Таким образом, у ребенка периода новорожденности эволюционно сформировался особый механизм полостного пищеварения, адаптированный к лактотрофному питанию. Секрето- и ферментообразование основных желез верхних отделов желудочно-кишечного тракта, обеспечивающих полостное пищеварение, созревает в постнатальном периоде развития (табл. 16.11).

Таблица 16.11

Некоторые показатели активности ферментов и секреции у детей

Показатели	Новорожденный	6 мес	12 мес	1-3 года	4-6 лет	7-11 лет	12-14 лет	Взрослые
Желудочный сок*								
Количество, мл/ч	3-4	6-12	15-20	25-40	40-60	50-80	80-110	140-200
Дебит HCl, ммоль/(ч·кг)	0,01	0,01	0,02	0,05	0,1	0,15	0,15	0,2
Дебит пепсина, мг/(ч·кг)	0,04	0,2	0,25	0,3	0,3	0,4	0,5	0,6
Дуоденальное содержимое**								
Количество, мл/ч	40-50	100	400	500	800	800	800	1500
α-Амилаза, ед	0	300	600	800	1000	1100	1600	2000
Трипсин, мг	60	200	700	800	800	800	1000	1500
Липаза, IE	800	300	1400	1500	1800	1800	2000	3000

* После стимуляции гистамином.

** После стимуляции секретинном и панкреазинном.

На протяжении первого года жизни происходит особенно быстрое развитие *дистантного пищеварения*, значение которого с каждым годом возрастает. У детей первых дней и недель жизни наряду с общими, свойственными человеку, механизмами собственного пищеварения большое значение, в некоторой степени компенсирующее недостаточность полостного пищеварения, приобрел *аутолитический компонент*, при котором гидролиз полимеров частично осуществляется за счет ферментов, содержащихся в женском молоке. Поэтому при вскармливании ребенка первых дней и недель жизни процесс пищеварения, в сущности, является смешанным, т. е. собственно аутолитическим. Поскольку в полости рта молоко находится очень кратковременно, оно не подвергается сколько-нибудь существенным изменениям. Молоко также относительно быстро эвакуируется из желудка. Поэтому гидролиз молочного сахара происходит в основном в области щеточной каймы кишечного эпителия. Там же происходит всасывание образующихся моносахаридов (галактозы и глюкозы).

Дисахариды (сахароза, мальтоза, изомальтоза) подвергаются, как и лактоза, гидролизу в тонкой кишке соответствующими дисахаридазами. На процесс усвоения ди- и моносахаридов в тонкой кишке большое влияние оказывает осмолярность пищевого химуса. Преимущественное содержание в молоке дисахаридов является, по сути, эволюционно развитым приспособлением, обеспечивающим поддержание оптимальной осмолярности химуса у детей первого года жизни.

После введения прикорма, содержащего большое количество крахмала, возрастают роль и значение активности амилазы слюнных желез и поджелудочной железы. Схематично процесс переваривания и усвоения углеводов представлен на схеме 16.1.

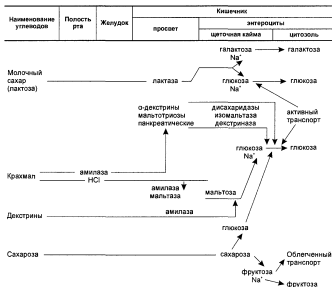


Схема 16.1. Этапы переваривания и усвоения углеводов

Переваривание углеводов у детей старше 1 года, получающих обычное питание, принципиально не отличается от такового у взрослого человека.

Особенностью переваривания и усвоения белков у новорожденных и детей первых дней и недель жизни является большая доля внутриклеточного звена пищеварения, что подтверждается более легким переходом пищевого белка в неизменном состоянии в кровь. Особенно легко переходят лактоглобулины. Казеиноген же подвергается вначале створаживанию в желудке под влиянием химозина (сычужного фермента). Под влиянием ферментов желудочного и панкреатического сока белки расщепляются до полипептидов, которые собственно кишечными протеазами энтероцитов подвергаются дальнейшему гидролизу до составляющих их аминокислот. Образовавшиеся аминокислоты активируются и всасываются, причем имеются некоторые

различия во всасывании отдельных аминокислот в зависимости от pH (кислые, нейтральные, щелочные). Образовавшиеся полипептиды абсорбируются путем пиноцитоза, причем его роль в процессе утилизации белка, особенно у детей первых месяцев, значительна.

После введения прикорма значение полостного гидролиза белка значительно возрастает. У детей старше одного года переваривание белка не отличается от такового у взрослых. На схеме 16.2 представлено переваривание и усвоение белка.

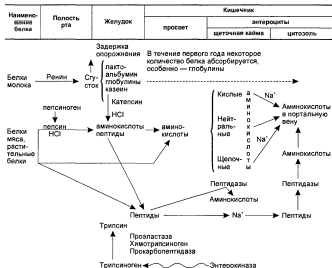


Схема 16.2. Этапы переваривания и усвоения белков

У детей первых месяцев жизни *переваривание жира* зависит от вида вскармливания. Желудочная липаза способна расщеплять жиры, образованные жирными кислотами с короткой углеродной цепью (C_{12}), которых много в женском молоке. Жиры с более длинной углеродной цепью расщепляются под влиянием панкреатической липазы в присутствии желчных кислот. Относительная незрелость внешнесекреторной функции печени существенно влияет на коэффициент абсорбции жира. Абсорбция жира в тонкой кишке осуществляется преимущественно в проксимальных и средних отделах. При этом происходит усвоение как жирных кислот и глицерола, так и ди- и

моноглицеридов. Жирные кислоты с длинной углеводной цепью в слизистой оболочке тонкой кишки вновь эстерифицируются и поступают в лимфу в виде хиломикронов. Жирные кислоты с короткой цепью углеводных атомов не ресинтезируются и поступают в большей степени в кровь, чем в лимфу (схема 16.3).

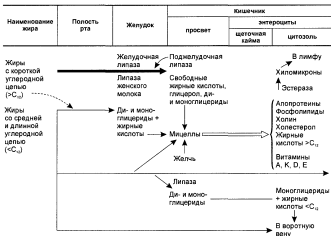


Схема 16.3. Этапы переваривания и усвоения жиров

В тонкой кишке происходит также *абсорбция витаминов*. Витамин А всасывается в основном в верхней и средней трети тонкой кишки. Витамин D также абсорбируется в тощей кишке. В проксимальных отделах усваиваются витамины С, группы В (B_1 , B_2 , биотин, пиридоксин, пантотеновая кислота). В то же время витамин B_{12} может усваиваться в подвздошной кишке (схема 16.4).

Проксимальные отделы тонкой кишки являются основными местами усвоения составных частей пищи. Подвздошная кишка служит резервной зоной для резорбции. Только витамин B_{12} и желчные кислоты утилизируются в подвздошной кишке. В то же время следует подчеркнуть, что *преобладание проксимальных отделов в абсорбции питательных веществ становится окончательным уже в постнатальном периоде развития. В первые же дни, недели и месяцы жизни ребенка все отделы тонкой кишки обладают высокой гидролитической и абсорбционной активностью. Это, вероятно, — эволюционно сложившийся тип формирования пищеварения у человека.*

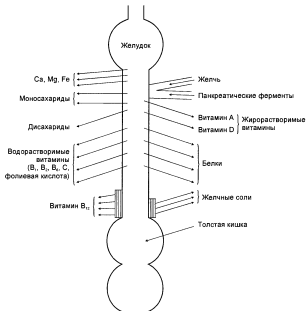


Схема 18.4. Распределение резорбтивных функций вдоль тонкой кишки

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Анамнез. Тщательно собранный анамнез занимает ведущее место в диагностике заболеваний желудочно-кишечного тракта. Среди жалоб самого ребенка или его родителей большой удельный вес приходится на боли в животе.

Боли в животе — один из очень частых поводов для обращения к врачу и вызовов скорой помощи к детям, жалоба, которая заставляет каждого врача быть предельно внимательным к больному ребенку. При всей обычности самой жалобы, ее привычном характере для медперсонала больницы или поликлиники, выяснение причины боли и выбор оптимального по эффективности и степени щажения больного пути помощи требуют всегда большого напряжения усилий, мобилизации опыта и ответственности медработников. За болями в животе может скрываться относительно легкое патологическое

состояние типа дискинезии кишечника или желчевыводящих путей на несколько некачественную пищу, спастические реакции кишки на местную аллергическую воспалительную реакцию, на паразитарный процесс или инвазию гельминтов. Однако нередко и с небольшой силой могут констатироваться и боли от нарастающей кишечной непроходимости, язвенного дефекта слизистой оболочки или ишемизации значительного участка кишки. С болевого синдрома начинается и аппендицит, и перитонит (воспаление брюшины), и проявления злокачественных новообразований как брюшной полости, так и забрюшинного пространства. Источником болей «в животе» может быть и поражение почек, и воспалительные процессы во внутренних половых органах у девочек, и заболевания позвоночника у детей. Наконец, в основе повторяющихся болей в животе у детей дошкольного и школьного возраста могут лежать сугубо психосоматические проблемы, переживания и ожидания ребенка, его сложные отношения со школой, друзьями или членами семьи. Поэтому при сборе анамнеза следует особенно внимательно уточнять все обстоятельства, связанные с возникновением и характером болей. Ниже будут представлены некоторые особенности болей в животе, свойственные заболеваниям желудочно-кишечного тракта.

Боли в животе могут быть связаны с приемом пищи или возникать независимо от еды. В зависимости от срока возникновения болей в животе после приема пищи следует различать ранние и поздние боли.

Ранние боли появляются во время еды или в течение ближайшего получаса. У детей эквивалентом ранних болей является чувство быстрого насыщения во время еды. Ранние боли наблюдаются при эзофагитах, гастритах.

Поздние боли возникают натощак, днем через 30–60 мин после еды или ночью, что совпадает с повышением кислотности в просвете желудка, возникающим после приема пищи. Поздние боли свойственны гастриту (при преимущественном поражении антрального отдела), дуодениту, гастродуодениту и язвенной болезни двенадцатиперстной кишки (язвенная болезнь желудка в детском возрасте встречается значительно реже).

Важно уточнить влияние приема пищи на интенсивность болевого синдрома. При антральном гастрите, гастродуодените и язвенной болезни двенадцатиперстной кишки после еды интенсивность болей уменьшается. Однако спустя некоторое время боли вновь усиливаются. Это так называемый *моднингановский ритм болей*.

Имеет значение и локализация болей. *Боли в надчревной области* более свойственны эзофагиту и гастриту, в *пилорoduodenальной зоне* — антральному гастриту, гастродуодениту и язвенной болезни двенадцатиперстной кишки. *Боли в правом подреберье* характерны для заболеваний желчевыводящих путей (дискинезия, холецистохолангит). *Опоясывающие боли с преимущественной локализацией слева и выше пупка* отмечаются при панкреатите. *Боли по всему животу* обычно наблюдаются при энтероколитах. *Боли в правой подвздошной области* характерны для аппендицита, проксимального колита, илеита.

Важно уточнить *характер болевого синдрома*. Боли могут возникать приступообразно и носить характер колющих или, наоборот, могут беспокоить

больного постоянно. Тогда они бывают тупыми, ноющими. Боли, возникающие ночью, характерны для язвенной болезни. Они более интенсивны, чем, например, при гастродуодените.

У детей первого года жизни боли в животе проявляются общим беспокойством, плачем. Обычно дети сучат ножками. Чаше это наблюдается при метеоризме, и после отхождения газов дети успокаиваются.

Среди диспепсических расстройств выделяют желудочную и кишечную формы. Наиболее часто при *желудочной диспепсии* у детей наблюдаются отрыжка, тошнота, режé изжога и рвота. Как правило, они отражают нарушение моторики желудочно-кишечного тракта, и поэтому их появление не является строго специфическим симптомом какого-либо заболевания.

Отрыжка возникает вследствие возрастания интрагастрального давления на фоне недостаточности кардиального сфинктера. Она наблюдается при эзофагите и поражении желудка и двенадцатиперстной кишки (эзофагит, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, недостаточность кардии, хронический гастрит, гастродуоденит, язвенная болезнь). У детей первого года жизни вследствие недостаточного развития кардиального сфинктера часто наблюдается отрыжка воздухом (аэрофагия), что обусловлено нарушением техники кормления.

Поскольку у детей истинная ахилия практически не наблюдается, то отрыжки тухлым, как правило, нет. *Тошнота* возникает при повышении интрадуоденального давления. Она чаще свойственна заболеваниям двенадцатиперстной кишки (дуоденит, гастродуоденит, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки).

Изжога наблюдается при желудочно-пищеводном рефлюксе, эзофагите и обусловлена забросом в пищевод кислого содержимого желудка. Усиление изжоги при надавливании на надчревную область свойственно эзофагиту на фоне недостаточности кардии и грыжи пищеводного отверстия диафрагмы.

Рвота у детей старше 3 лет наблюдается режé, чем другие симптомы желудочной диспепсии. В то же время дети раннего возраста, наоборот, склонны к рвоте. Рвота может быть обусловлена как центральными механизмами, так и местным поражением гастродуоденальной зоны. Рвота возникает при раздражении рвотного центра при различных инфекциях, интоксикациях, менингитах, черепно-мозговой травме и т. д. Ее особенностью является внезапность появления. Рвоте при острых и хронических гастритах, гастродуоденитах, язвенной болезни, кишечных инфекциях и пищевых токсикоинфекциях обычно предшествует тошнота, что отличает ее от рвоты, обусловленной непосредственным раздражением рвотного центра.

Разновидностью рвоты у детей первого года жизни являются *срыгивания*, которые возникают без усилия, т. е. без напряжения брюшного пресса. Срыгивания могут быть признаком начала кишечной инфекции. Однако часто срыгивания наблюдаются у практически здоровых детей. Более детальное исследование позволяет исключить «короткий» пищевод, ахалазию кардии.

У детей при неправильном воспитании и технике кормления (насильственное кормление) может сформироваться *привычная рвота*, возникающая почти при каждом кормлении ребенка. Редко, в частности у детей с наруше-

нием интеллекта, возникает *ржминистра* — жвачка, которая характеризуется тем, что срыгиваемые в полость рта рвотные массы вновь заглатываются ребенком. Каких-либо неприятных ощущений ребенок не испытывает.

У детей первых месяцев жизни может наблюдаться *рвота фонтаном*.

Это типичный признак пилоростеноза, всегда являющийся показанием для более детального исследования (эндоскопия, рентгеноскопия с контрастированием). При стенозе привратника в рвотных массах примеси желчи не бывает. Наоборот, при мегадуоденуме в рвотных массах содержится примесь желчи.

От истинной рвоты и срыгиваний следует отличать *выброс пищи и жидкости, не дошедших до желудка*, что наблюдается при врожденном и приобретенном (чаще после ожогов кислотами и щелочами, при опухолях) стенозах пищевода. *Поперхивание* наблюдается при дифтерии зева вследствие паралича небной занавески.

Кишечная диспепсия проявляется поносами и режее, наоборот, запорами, метеоризмом, урчанием.

В первые 1–2 дня жизни у новорожденных выделяется *меконий*, который представляет собой густую вязкую массу темно-оливкового цвета без запаха.

Термином «меконий» обозначают все содержимое кишечника ребенка, накопившееся перед родами и до первого прикладывания к груди. В состав мекония входят клетки кишечного эпителия, остатки проглоченных околоплодных вод со слущенными клетками кожи и *лалого*, желчью, секретом кишечника и поджелудочной железы. Объем мекония составляет 60–200 г, и чаще всего он отходит в первые 12 ч. Иногда этот срок увеличивается до 48 ч и редко — до 72 ч.

При исследовании химического состава мекония обнаруживается небольшое количество жира и почти не выявляется белок. Исключение составляет только группа детей с наследственным тяжелым заболеванием — кистозно-фиброзом поджелудочной железы, при котором в меконии резко возрастает содержание альбумина.

Отсутствие эпителиальных клеток в составе мекония может быть признаком кишечной непроходимости у новорожденного. Примесь же мекония к околоплодным водам в начале родов указывает на внутриутробную асфиксию.

После 3-го дня наблюдается *переходный стул*, а с 5-го дня устанавливаются *обычные испражнения*. Вид испражнений детей первого года жизни зависит от характера вскармливания. При естественном (грудном) вскармливании кал имеет вид жидкой сметаны золотисто-желтого цвета с кисловатым запахом. Число испражнений в течение первого полугодия жизни может достигать 7 раз в день, а после 6 мес — обычно 2–3 раза в день.

При искусственном вскармливании каловые массы обычно более густые, замазкообразной консистенции, светло-желтого цвета, часто неприятного, гнилостного запаха. Число испражнений в течение первого полугодия обычно 3–4 раза в день, а во втором полугодии — 1–2 раза в день.

Стул детей более старшего возраста всегда оформленный (в виде колбаски), темно-коричневой окраски и не содержит патологических примесей (слизи, крови). Стул бывает 1–2 раза в день.

Простой диспепсии свойствен так называемый *диспепсический стул*, который бывает жидким, содержит примесь зелени (вследствие быстрого транзита по кишечнику примеси биливердина) и белых комочков (большое количество кальциевых мыл), кисловатого запаха, часто пенистый («бродильная диспепсия»).

Голодный стул напоминает диспепсический, но обычно гуще и темнее, может содержать примесь слизи. Иногда голодный стул бывает крошковидным.

При **токсической диспепсии** — стул водянистый (на пеленке вокруг небольшого количества каловых масс — обширное мокрое пятно) светло-желтого цвета с очень небольшим количеством слизи.

При **колицистите** — стул жидкий, охряно-желтый (реже зеленоватый) с примесью слизи и белых комочков.

При **сальмонеллезе** — стул жидкий, зеленоватого цвета (типа болотной зелени). Слизь — небольшое количество, а крови, как правило, не бывает.

При **дизентерии** — стул учащен (до 15 раз в день), содержит большое количество слизи, гноя и прожилки крови. Каловых масс иногда вообще не бывает. Дефекация сопровождается тенезмами.

При **брюшном тифе** — стул может быть учащенным (до 10 раз в день), жидким, зловонным, в виде горохового пюре, изредка содержит в небольшом количестве примесь желчи.

При **холере** — стул учащен (до 100 раз в день), обильный, в виде рисового отвара, никогда не содержит крови.

При **пищевых токсикоинфекциях** — стул жидкий, частью обильный, зеленовато-желтого цвета с примесью слизи (редко с кровянистыми прожилками). Понос нередко наблюдается и при вирусных инфекциях, особенно ротавирусных и энтеровирусных. Обычно стул жидкий, частый, без патологических примесей.

Среди болезней, вызываемых простейшими, у детей чаще отмечается лямблиоз и амебиаз. При **амебиазе** стул учащен, имеет вид малинового желе (слизь придает калу стекловидную блестящую поверхность). При **лямблиозе** испражнения 3–4 раза в день, желто-зеленой окраски, мягкой консистенции. При массивной же инвазии стул учащается до 20 раз в день, становится слизисто-кровянистым. Понос иногда наблюдается и при гельминтозах. При массивной инвазии аскаридами стул учащается, содержит непереваренные мышечные волокна, жир.

Стул изменяется при **микотических энтероколитах**. Среди них у детей чаще наблюдаются кандидамикозы кишечника, при которых отмечается учащение дефекаций, каловые массы обильные, жидкие или пастообразные, обычно без большой примеси слизи (кровь, как правило, отсутствует).

При **вирусном гепатите** — стул ахоличный, серо-глинистого цвета, без патологических примесей.

Особенно важно суточное количество фекалий. Для синдромов мальабсорбции характерна полифекалия (у детей количество кала превышает 2% от съеденной пищи и выпитой жидкости). Среди синдромов мальабсорбции наиболее часто наблюдается дисахаридазная недостаточность (лактазная и сахарная), целиакия (непереносимость глютена-глиадина), непереносимость белков коровьего молока. У таких больных полифекалия нередко сопровождается расстройством стула, а иногда и синдромом дегидратации.

Для дисахаридазной недостаточности характерен жидкий пенистый кал без патологических примесей, резко кислой реакции (рН менее 6).

Для целиакии свойственна полифекалия. Фекалии гомогенны, без патологических примесей, светло-желтого цвета, как опара.

Непереносимость белков коровьего молока наблюдается обычно у детей первого года жизни и клинически проявляется целиакоподобным синдромом.

Полифекалия и расстройство стула при хронических панкреатитах обусловлены нарушением топографии полостного (дистантного) и мембранного пищеварения вследствие ферментативной недостаточности.

По характеру стула можно предполагать и источник желудочно-кишечных кровотечений. Если источник кровотечения находится в верхних отделах желудочно-кишечного тракта (пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка, тонкая кишка), то у больного возникает мелена (черный гомогенный стул). Наиболее часто эти кровотечения наблюдаются при варикозном расширении вен пищевода при портальной гипертензии, язвенной болезни (острые язвы медикаментозного генеза и хроническая язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки), геморрагическом гастрите, дивертикуле подвздошной кишки (меккелев дивертикул). Если источник кровотечения находится в терминальных отделах подвздошной кишки и толстой кишке, то в фекалиях цвет крови будет изменен мало (алая). Это наиболее часто наблюдается при полипозе кишечника, инвагинации и болезни Крона, на 2–3-й неделе брюшного тифа.

При трещинах заднего прохода кровь алого цвета находится, как правило, отдельно от каловых масс.

Запор (задержка кала дольше 48 ч) может быть органического и функционального происхождения. У детей первых 2–3 мес иногда наблюдаются запоры функционального характера. Если же стула не бывает несколько дней у детей с рождения, то следует думать о врожденных аномалиях развития кишечника (мегаколон, болезнь Гишпрунга, мегасигма и др.). У детей более старшего возраста запор нередко отмечается при гипотиреозе, колитах. Запоры возникают обычно у больных с усиленной двигательной активностью кишечника, что способствует более тесному соприкосновению пищевого химуса со слизистой оболочкой. Поэтому происходит наиболее полная абсорбция химуса и жидкости. Наряду с этим запоры могут быть обусловлены и спастическим состоянием.

Метеоризм, как и урчание, возникает вследствие нарушения всасывания газов и жидкого содержимого преимущественно в терминальных отделах

подвздошной кишки и проксимальных отделах толстой кишки. Поэтому они наблюдаются при энтероколитах, кишечном дисбактериозе.

У детей может наблюдаться *снижение аппетита*, реже — полное его отсутствие (анорексия). У новорожденных снижение аппетита часто наблюдается при перинатальных поражениях центральной нервной системы, при аминокислородопатиях, а также при интоксикации при общих заболеваниях (сепсис, пневмония, пиелонефрит, отит и др.). У детей первого года жизни снижение аппетита (или отказ от груди) возникает в начале острых заболеваний (пневмония, острые респираторно-вирусные заболевания и кишечные инфекции — колиэнтерит, сальмонеллез и др.), при кишечном дисбактериозе, гипervитаминозе D.

У детей дошкольного возраста снижение аппетита развивается при однообразном питании и недостаточном содержании витаминов (C, группы B), при избыточном содержании отдельных пищевых ингредиентов (белков, жиров, реже углеводов), после приема лекарственных препаратов, особенно горьких и имеющих неприятный вкус. Среди других причин анорексии видное место занимают невротические формы, которые легко формируются при насильственном кормлении. Попытка насильно накормить ребенка, чтобы восстановить массу его тела после перенесенного заболевания, закрепляет отрицательный условный рефлекс. Отвлечение от еды или угрозы усиливают анорексию.

Аппетит снижается у детей, когда они перед едой получают сладости или чрезмерное количество молока как питье. Снижают аппетит волнения ребенка перед посещением детского сада (в более старшем возрасте — школы), а также кормление ребенка, увлеченного игрой. Аппетит нередко уменьшается при гельминтозах (аскаридоз и др.). Снижается он при различных кишечных инфекциях: дизентерии, брюшном тифе, сальмонеллезе, и особенно при вирусном гепатите. Отказ от еды у детей дошкольного и школьного возраста отмечается из-за боязни появления боли, усиливающейся после приема пищи при язвенной болезни, гастродуодените.

Изменение аппетита может быть избирательным. Например, при непереносимости фруктозы дети отказываются от сладостей, фруктов, содержащих большое количество фруктозы.

При некоторых заболеваниях аппетит может не меняться или даже быть повышенным (целиакия, синдром «короткой» кишки, хронический панкреатит и др.).

Методика осмотра полости рта и зева. При исследовании рта и зева важными условиями являются правильное положение ребенка и достаточное освещение. При дневном освещении ребенка помещают лицом против окна, а при искусственном — переносную лампу держат справа сзади от врача. Медсестра или мать берет ребенка на колени, сажает спиной к себе, ноги зажимает между своими ногами, руки ребенка фиксирует рукой. Ребенка грудного возраста мать (медсестра) сажает на правую руку, а левой придерживает его ручки. Врач левой рукой обхватывает и фиксирует головку ребенка, а правой рукой шпателем вначале отодвигает губы, затем щеки и осматривает слизистую оболочку полости рта и язык. Затем, отдавливая шпателем язык

книзу (лучше у его корня), осматривает зев, миндалины и заднюю стенку глотки. При этом *следует обращать внимание на окраску слизистой оболочки полости рта, зева и миндалин*. У здорового ребенка слизистая оболочка полости рта *красная, блестящая*. При стоматитах появляется *гиперемия и исчезает блеск* (катаральный стоматит), можно обнаружить *дефекты слизистой оболочки в виде афт или язв* (афтозный или язвенный стоматит). В prodrome кори появляется *симптом Филатова—Коплика* (слизистая оболочка десен покрыта налетом в виде манной крупы). Можно обнаружить изменения и десен — гингивиты от катарального до язвенно-некротического — и поражение языка — глосситы.

Тщательно осматривают вход в зев. Определяют его окраску, наличие или отсутствие герпетических высыпаний (свойственны респираторной инфекции типа энтеровирусной). Резкая отграниченная гиперемия характерна для скарлатины («пылающий зев»).

У здоровых детей миндалины не выходят за передние дужки. При хроническом тонзиллите, ангинах миндалины увеличены и выходят за дужки (см. также «Органы дыхания»), гиперемизированы и разрыхлены. *Всегда нужно обращать внимание, нет ли выпячивания заднебоковой стенки глотки, обычно отмечаемого при ретроtonsиллярном абсцессе*. При подозрении на абсцесс следует дополнительно производить обследование пальцем. При этом шпатель вставляют между зубами. Следует также осмотреть заднюю стенку глотки, на которой при фарингитах можно обнаружить гиперемию и лимфоидные фолликулы (гранулы).

Осмотр живота иногда дает ценные сведения для диагностики. При осмотре живота в положении лежа нужно обратить внимание на участие брюшной стенки в акте дыхания. При местном перитоните (острый аппендицит, холецистит) движения ограничены. При разлитом перитоните передняя брюшная стенка не принимает участия в дыхании, она напряжена. Осмотр живота следует завершать измерением его окружности, которое производят на уровне пупка. У детей первых месяцев при пилоростенозе можно отметить перистальтику желудка в виде песочных часов в надчревной области. Перистальтика кишечника наблюдается при кишечной непроходимости.

Средняя толщина передней брюшной стенки в возрасте 3–7 лет равна приблизительно 5,5 мм, в 8–14 лет — 8,5 мм, а у взрослого — 15,5 мм. В норме передняя брюшная стенка не выходит за плоскость, которая является как бы продолжением передней поверхности груди.

Увеличение живота в объеме наблюдается при ожирении, метеоризме, асците, псевдоасците, хроническом туберкулезном перитоните, значительном увеличении паренхиматозных органов (печени и селезенки), опухолях брюшной полости, аномалии развития кишечника (мегаколон). При гепатоспленомегалии *живот увеличивается преимущественно в верхних отделах*. При опухолях нередко наблюдается *асимметрия живота*. При остальных заболеваниях увеличение живота более или менее равномерно. Наоборот, *западение брюшной стенки* свойственно острому перитониту, наблюдается при резком истощении, дизентерии, туберкулезном менингите.

При осмотре следует обратить внимание на развитие подкожной венозной сети. Выраженная венозная сеть у новорожденных нередко является признаком пупочного сепсиса. У детей же старше 1 года венозная сеть свойственна портальной гипертензии (внутрипеченочной — при циррозе печени, внепеченочной — при тромбозе *v. portae*), при которой наблюдается затруднение оттока крови по системе *v. portae* и нижней поллой вены.

Отечность передней брюшной стенки у новорожденных наблюдается при пупочном сепсисе, иногда септическом энтероколите, а у детей старше года — при асците и туберкулезном перитоните.

При исследовании органов брюшной полости большое значение приобретает также знание топографии их расположения при проекции на переднюю стенку живота. Для этого удобно различать разные области живота.

Так, двумя горизонтальными параллельными линиями брюшную полость делят на три отдела (первая линия соединяет X ребра, вторая — подвздошные ости): эпигастрий, мезогастрий и гипогастрий. Две вертикальные линии, идущие по наружному краю прямой мышцы живота, дополнительно делят брюшную полость на 9 частей: 1) левое и 2) правое подреберья; 3) собственно надчревный отдел; 4) левый и 5) правый боковые отделы; 6) пупочный; 7) левый и 8) правый подвздошные отделы; 9) надлобковый.

Пальпация живота. Ощупывать живот ребенка нужно не спеша, нежными движениями теплой руки, вначале слегка касаясь стенки, затем постепенно увеличивая давление. При пальпации следует наблюдать за выражением лица и реакцией ребенка на пальпацию, стараясь в это время отвлекать внимание ребенка. Обычно начинают с *поверхностной пальпации*. С ее помощью выявляются степень напряжения мускулатуры брюшного пресса, боли в различных отделах брюшной полости.

При поверхностной ориентировочной пальпации определяются гиперестезия кожи (зоны Захарьина—Геда), напряжение брюшной стенки (*defans musculaire*).

Мышечная защита является висцеромоторным рефлексом при воспалении брюшины (перитонит разлитой или ограниченный, прободные язвы, аппендицит, холецистит). Вслед за поверхностной пальпацией необходимо выявить наличие или отсутствие перитонеальных симптомов, симптома Щеткина—Блюмберга.

Глубокая пальпация проводится в следующем порядке: сигмовидная кишка (иногда нисходящая часть толстой кишки), слепая, восходящая часть толстой кишки, конечная часть подвздошной кишки и червеобразный отросток. Затем производится пальпация поперечной ободочной кишки и желудка. Завершается глубокая пальпация прощупыванием поджелудочной железы, печени и селезенки (методика исследования селезенки, в том числе и ее пальпация, изложена в главе 18).

Прощупывание сигмовидной кишки является первым этапом глубокой пальпации органов брюшной полости. Пальцы прощупывающей руки располагаются в левой подвздошной области, перпендикулярно длиннику сигмовидной кишки. Во время вдоха больного они образуют кожную складку, производя движение снаружи внутрь и снизу вверх. Во время выдоха пальцы

погружают как можно глубже, а затем движением кисти руки изнутри кнаружи и сверху вниз, вместе с кожей передней брюшной стенки, они перекатываются через кишку. При ощупывании сигмовидной кишки определяют ее консистенцию, подвижность, эластичность, болезненность. Сигмовидная кишка ощупывается у 92–95% детей. Пальпации кишки препятствуют общее ожирение, напряжение стенки живота у возбужденных больных, а также значительная подвижность сигмовидной кишки. При этом может наблюдаться своеобразный симптомокомплекс: периодические боли, запоры, вздутие кишечника, анорексия, исхудание и т. д.

Ограниченная подвижность сигмовидной кишки может быть обусловлена наличием воспалительных процессов (перисигмоидит), а также короткой брыжейкой.

Плотная, тонкая, болезненная кишка ощупывается при спастическом колите, дизентерии. Более толстой, чем в норме, S-образная кишка бывает при заполнении ее каловыми массами, развитии периколитического процесса, атонии. Очень плотная сигмовидная кишка наблюдается при туберкулезе, язвенном колите.

Пальпация слепой кишки проводится в правой подвздошной области. Методический прием при исследовании аналогичен пальпации сигмовидной кишки.

Смещаемость слепой кишки составляет несколько сантиметров. Иногда слепая кишка не оказывается на обычном месте, когда у ребенка не произошло окончательное перемещение кишечника (незавершенный поворот). При этом могут наблюдаться внезапные приступообразные боли в правой половине живота с явлениями частичной или даже полной непроходимости. Ограничение смещаемости слепой кишки может быть вызвано воспалительным процессом (перитифлит) или врожденной короткой брыжейкой. Болезненность при пальпации свидетельствует о воспалительных процессах как в серозной оболочке слепой кишки, так и во внутренней ее оболочке и встречается при разнообразных патологических состояниях (грипп, дизентерия, брюшной тиф, туберкулез и т. д.).

Плотная по консистенции слепая кишка ощупывается при задержке каловых масс (каловые камни), при язвенно-воспалительном процессе.

Пальпацию конечного отрезка подвздошной кишки производят вслед за ощупыванием слепой кишки. Пальпация других отделов тонкой кишки затруднительна в связи с сопротивлением брюшного пресса, но у детей первого года жизни возможна, так как передняя брюшная стенка у них довольно тонкая.

Исследующий ставит руку под тупым углом и ведет ощупывание изнутри кнаружи и сверху вниз. Особенностью пальпации конечной части подвздошной кишки является ощущение перистальтики под пальпирующей рукой. При спастических состояниях подвздошная кишка тонкая, плотная. При энтеритах отмечаются боль и урчание, так как одновременно в ней находятся газ и жидкость. При терминальном илеите (болезнь Крона) иногда ощупывается болезненный и утолщенный отрезок. Бугристая, неравномерная поверхность подвздошной кишки может наблюдаться у больных брюшным тифом, лимфогранулематозом, лимфосаркоматозом и другими

ретикулезами. Чтобы отличить поражение слепой кишки от терминального илеита или мезаденита необходимо правой рукой пальпировать слепую кишку, а левой рукой ощупывать подздошную медиальнее сдвинутой слепой кишки. Если наибольшая болезненность отмечается в латеральной области, то можно думать о поражении слепой кишки или червеобразного отростка. При мезадените наибольшая болезненность появляется медиальнее (под левой рукой).

Глубокая пальпация поперечной ободочной кишки проводится по обе стороны от срединной линии живота, на 2–3 см выше или ниже пупка. Согнутыми пальцами проникают в глубь брюшной полости, а затем «перекатываются» через кишку. Необходимо отметить, что положение поперечной ободочной кишки меняется в зависимости от положения желудка. У здоровых детей кишка прощупывается в виде мягкого цилиндра. Урчание при пальпации указывает на присутствие газа и жидкости. Плотная и переполненная кишка встречается при задержке кала (запоры), болезненная — при колите.

Наличие спастически сокращенной с отдельными местами уплотнения поперечной ободочной кишки свидетельствует о язвенном колите.

При атонии кишка прощупывается в виде мягкого цилиндра с вялыми стенками. При мегаколоне поперечная ободочная кишка сильно увеличена и может занимать почти всю брюшную полость.

Глубокой пальпацией нередко удается прощупать большую кривизну желудка, а иногда и малую кривизну. Большая кривизна желудка располагается обычно несколько выше пупка. Правильность пальпаторного определения желудка и его месторасположения оценивают с помощью феномена «плеска», а также перкуторно. Значительное опущение большой кривизны желудка наблюдается при гастроптозе, расширении и атонии желудка, при стенозе привратника.

Пальпация привратника имеет особое значение для диагностики пилоростеноза. Грудному ребенку дают сцеженное молоко или чай, и в это время производят пальпацию привратника бимануально справа у наружного края правой мышцы живота непосредственно под печенью, стараясь проникнуть кончиками пальцев до задней брюшной стенки. В ранние сроки пилоростеноза утолщенный привратник обнаруживают под прямой мышцей живота справа. При значительном расширении желудка он смещается латерально и вниз. При пальпации выявляется плотное веретенообразное подвижное образование длиной до 2–4 см. Иногда приходится прибегать к антиспастическим препаратам (атропин и др.) или даже мышечным релаксантам короткого действия.

Пальпацию поджелудочной железы по методу Грота проводят в положении ребенка лежа. При этом врач подкладывает сжатую в кулак правую руку под поясницу пациента. Ноги больного согнуты в коленях. Пальцы исследующего проникают в брюшную полость между пупком и левым подреберьем (наружный край левой прямой мышцы живота в левом верхнем квадранте). Пальпацию производят при расслаблении мышц живота (на выдохе) по направлению к позвоночному столбу.

Поджелудочная железа может прощупываться в виде тяжа диаметром около 1 см, косо перекрывающего позвоночный столб. Больной при этом испытывает боль, иррадирующую в спину, позвоночник.

Диагностическое значение имеют **болевые точки и зоны на передней брюшной стенке**, при надавливании на которые возникает боль.

Зона Шоффара — верхний правый угол, образованный двумя взаимно перпендикулярными линиями, проведенными через пупок, делится биссектрисой пополам. Здесь располагается тело поджелудочной железы.

Точка Дежардена находится на биссектрисе правого верхнего квадранта — болевая точка головки поджелудочной железы.

Точка Мейо-Робсона находится на биссектрисе левого верхнего квадранта, не доходя на $1/3$ до края реберной дуги — болевая точка хвостовой части поджелудочной железы.

Метод пальпации является одним из самых надежных методов физикального исследования *печени*. В связи с тем что печень у детей, особенно младшего возраста, относительно велика, пальпация ее доступна. До 5–7-летнего возраста печень в спокойном положении выступает из-под края реберной дуги по среднеключичной линии на 1–2 см. На высоте вдоха нижний край печени удается прощупать у детей и более старшего возраста. Используют метод пальпации по принципу образования «кармана», в который во время вдоха входит опускающаяся печень, которая касается руки исследователя. Можно использовать также метод скользящей пальпации, когда пальцы скользят сверху вниз с реберной дуги по краю печени и соскальзывают вниз по направлению к задней брюшной стенке. При этом удается определить край печени, его консистенцию, форму, чувствительность к ощупыванию. У здорового ребенка нижний край печени безболезненный, острый и мягко-эластичный. При различных заболеваниях, как правило, увеличивается плотность нижнего края печени, появляется его болезненность.

Увеличение печени у детей наблюдается при гепатитах различной этиологии, при циррозах печени, паразитарных заболеваниях, амилондозе, гепатозе. Увеличение печени отмечается при застое в ней крови в результате нарушенного кровообращения (застойная печень), а также при многих детских инфекционных заболеваниях.

Уменьшение печени, особенно острое, характерно для острой дистрофии печени, прежде всего при вирусном гепатите В. В этих случаях вначале уплощается верхний купол печени, а затем и нижний ее край.

При преобладании дистрофических процессов в цирротической печени последняя также может быть уменьшена и не пальпироваться.

Исчезновение печеночной тупости возможно при прободении язвы двенадцатиперстной кишки или желудка.

Плотный твердый край печени, вплоть до каменистости, наблюдается при циррозе. Поверхность печени неровная. Плотная печень встречается также при врожденном фиброхолангиокистозе и неопластических процессах с поражением печени (лейкоз, лимфогранулематоз). Гладкая, ровная, мягковатая поверхность печени с закругленным краем, резко болезненная при пальпации, встречается при остром застое крови (сердечно-сосудистая

недостаточность), при вовлечении в воспалительный процесс паренхимы (гепатиты) и внутрипеченочных желчных путей (холангит, холецистохолангит).

Резко возникшая болезненность при ощупывании поверхности печени характерна для перигепатита, когда воспалительный процесс переходит на капсулу, а также для быстро возникшего растяжения капсулы (например, при острой декомпенсации сердечной деятельности).

Определение размеров печени по Курлову возможно лишь у старших детей (с 5—7 лет). Наиболее показательным является метод непосредственного измерения расстояния между верхней и нижней границами печени по правой передней подмышечной линии, среднеключичной и срединной линиям. Верхний край печени определяют методом тихой перкуссии. Нижнюю границу печени определяют пальпаторно по указанным линиям. Если же нижний край печени не прощупывается, то его определяют перкуссией.

Метод перкуссии позволяет контролировать динамику размеров печени при различных заболеваниях. Так, при правостороннем экссудативном плеврите нижний край печени будет смещаться вниз, а при метеоризме, асците — вверх. Однако размеры печени будут оставаться неизменными.

Желчный пузырь у детей прощупыванию не поддается. Однако при заболеваниях желчного пузыря (холецистит) пальпацией его области (нижний край печени кнаружи от латерального края правой прямой мышцы живота) обнаруживается значительная болезненность. Существует большое число симптомов, прямо или косвенно указывающих на поражение желчного пузыря и желчных ходов. Некоторые из них используются в педиатрии.

Симптом Мерфи. Исследующий погружает пальцы руки ниже края реберной дуги в область проекции желчного пузыря (место пересечения наружного края правой прямой мышцы живота с реберной дугой). В момент вдоха больной испытывает сильную и резкую боль.

Симптом Ортенера. Появление боли на вдохе при поколачивании ребром кисти по правому подреберью, в то время как на выдохе такая боль не отмечается. При выраженном воспалении боль ощущается и при поколачивании по правому подреберью.

Симптом Керра. При вдохе возникает болевая чувствительность при обычной пальпации области желчного пузыря.

Френикус-симптом (симптом Мюсси). Болезненность при надавливании между ножками правой грудиноключично-сосцевидной мышцы.

Симптом Боаса. Рефлекторная болезненность при надавливании справа от VIII позвонка на спине.

Прощупывание органов желудочно-кишечного тракта затруднено при наличии асцита, который может быть обнаружен путем флюктуации и перкуссии. Перкуссия позволяет отличить скопление жидкости в брюшной полости от метеоризма, а также дополняет данные пальпации исследуемых органов брюшной полости.

Исследование наличия в брюшной полости жидкости начинают с перкуссии при положении больного лежа на спине. Палец-пlessиметр ставят около пупка и начинают негромкую перкуссию, перемещая палец-пlessиметр ла-

теральнее от белой линии живота. Если у больного укорочение перкуторного звука не обнаруживается, то перкуссию проводят в положении на боку сверху вниз, сидя или стоя.

Флюктуацию выполняют легким постукиванием, напоминающим перкуссию по боковой поверхности живота, а пальцы другой руки помещают на противоположной стороне, затем постепенно сменяют вниз уровень ударов и пальцы противоположной стороны. Если жидкости в брюшной полости мало, то флюктуацию выполняют в положении ребенка сидя или стоя.

Аускультация применяется, как правило, при подозрении на непроходимость кишечника. Полное отсутствие перистальтики — так называемая могильная тишина — характерно для атонии кишечника при перитоните. Усиление кишечных шумов отмечается при оживленной перистальтике кишечника, особенно при инвагинации и других видах кишечной непроходимости.

Размеры желудка и его положение можно определить методом **аускультации**. В этих случаях раструб фонендоскопа ставят в надчревной области, а другой рукой путем поглаживания, начиная от раструба к периферии, определяют наилучшую проводимость звука. Зона наилучшего выслушивания соответствует границам желудка.

Диагностической значимостью обладает метод исследования желудка, получивший название «шум плеска». Суть его в том, что при сотрясении желудка, где одновременно находятся воздух и жидкость, возникает своеобразный шум. Когда же удары будут наноситься в области, где нет желудка, шум плеска прекратится. Этот прием позволяет до рентгенологического исследования диагностировать, в частности, гастроптоз.

Рентгенологическое исследование

Рентгенологическое исследование занимает одно из ведущих мест в диагностике заболеваний желудочно-кишечного тракта. Его выполняют как при неотложных состояниях, так и в порядке планового исследования. Показания к рентгенологическому исследованию при неотложных состояниях следующие:

- 1) синдром кишечной непроходимости;
- 2) клинические проявления «острого живота»;
- 3) желудочно-кишечные кровотечения.

Показаниями к плановому исследованию являются:

- 1) подозрение на аномалии развития желудочно-кишечного тракта;
- 2) боли в животе;
- 3) синдром рвоты и срыгиваний;
- 4) подозрение на опухоль.

Как правило, исследование начинается с обзорной рентгеноскопии органов груди и живота, а затем больной получает через рот рентгеноконтрастирующие препараты (чаще водную взвесь бария сульфата), и наряду с рентгеноскопией обязательно проводится рентгенография.

Вначале исследуют пищевод. При этом обращают внимание на проходимость контрастирующего вещества (аномалии развития, стриктуры, ахалазия, сдавление опухолью), рельеф слизистой оболочки (эзофагит, варикозное расширение вен, изъязвления, дивертикулы), перистальтику, размеры пищевода (короткий пищевод), пищеводно-желудочную недостаточность.

Затем определяют *форму и положение желудка* (пороки развития), его размеры, контуры слизистой оболочки (гастрит, дефект наполнения — истинные и ложные опухоли, чаще полипы), «нишу» (язвенная болезнь, дивертикул), наличие желудочного содержимого, перистальтику и скорость эвакуации, состояние привратника (пилоростеноз), пролапс слизистой оболочки в двенадцатиперстную кишку.

После этого тщательно осматривают *дужовицу двенадцатиперстной кишки* (у детей наиболее частая локализация язвенной болезни), оценивают эвакуацию контрастирующего вещества (бульбо- и дуоденостаз), рельеф слизистой оболочки (дуоденит, гастрит, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки), наличие рефлюксов, форму, величину и положение различных отделов двенадцатиперстной кишки (ранние формы незавершенного поворота кишечника, синдром Лееда, кольцевидная поджелудочная железа, мегадуоденум).

Наряду с обычным исследованием часто используют *релаксационную дуоденографию*. Гипотония достигается использованием метацина, азрона, пирелена. Гипотоническая дуоденография позволяет с большей достоверностью диагностировать язвенную болезнь двенадцатиперстной кишки, отличить органические стенозы от функциональных стенозов и деформаций, более тщательно исследовать рельеф слизистой оболочки, определить величину и форму большого сосочка двенадцатиперстной кишки.

Затем исследуют *тонкую кишку*. Определяют скорость и форму прохождения контрастирующей массы, местоположение кишки в брюшной полости, рельеф слизистой оболочки. Исключают аномалии развития (атрезия, стеноз, дивертикул подвздошной кишки), устанавливают уровень кишечной непроходимости, различные формы незавершенного поворота кишечника, энтероколит, целиакию. Особое внимание уделяют исследованию терминального отдела подвздошной кишки, состоянию илеоцекального клапана, слепой кишки, червеобразного отростка.

Для исследования *толстой кишки* применяют **ирригографию**, при которой контрастирующее вещество вводят ретроградно (*per rectum*). Ирригография позволяет диагностировать аномалии развития, исключить инвагинацию, полипоз и другие опухоли, а по изменению рельефа слизистой оболочки определить язвенный колит, болезнь Крона и др.

Для исследования *гепатобилиарной системы* используют **холецистографию**. Контрастирующее вещество дают через рот (холевид, билитраст) накануне исследования (за 12–14 ч) (пероральная холецистография) или перед исследованием (за 15–45 мин) вводят внутривенно билиграфин (внутривенная холангиохолецистография). Производят рентгенограммы, на которых удается определить форму, размеры и положение желчного пузыря, а иногда и желчных ходов. Затем дают желчегонный завтрак (яичные желтки), и

снимки выполняют повторно. Это позволяет судить о сократимости желчного пузыря (в норме поперечник желчного пузыря уменьшается вдвое). Холецистография позволяет выявлять пороки и аномалии развития билиарной системы, дискинетические нарушения — гипо- и гипермоторную дискинезию.

Поджелудочная железа почти не доступна для рентгенологического исследования. О ее размерах можно косвенно судить по форме и положению двенадцатиперстной кишки. Кроме того, в ней иногда удается обнаружить уплотнения или кисты.

Радиологическое исследование

В последние годы все большее применение в клинике получают радиологические методы исследования. Короткоживущие нуклиды используют и у детей, так как они создают небольшое облучение. С их помощью определяют эвакуаторную функцию желудка. Этот же метод позволяет выявлять различные рефлюксы. Более информативно исследование гепатобилиарной системы с использованием радиологических фармакологических препаратов (РФП): динамическая гепатобили- и холецистография. В этих случаях РФП вводят внутривенно и регистрируют скорость накопления и величину радиоактивности над печенью. Этот метод позволяет определить поглотительную и транспортную функцию гепатоцитов, скорость пассажа меченой желчи по протокам до желчного пузыря, время поступления в двенадцатиперстную кишку и дальнейший транспорт. По времени накопления РФП в желчном пузыре и его выведения оценивают функцию пузыря. При сцинтиграфии можно определить форму и размеры желчного пузыря (до и после желчегонного завтрака или других фармакологических проб).

Этот метод наиболее физиологичен, точен и обладает большой информативностью для диагностики поражений печени (гепатиты, цирроз, кисты и опухоли), выявляет холестатические процессы, различные виды дискинетических нарушений, пороки развития желчного пузыря и т. д.

Ультразвуковое исследование

Ультразвуковое исследование печени, желчного пузыря и поджелудочной железы получило широкое распространение в педиатрии. Оно практически безвредно и позволяет судить о размерах печени, о состоянии ее паренхимы (устанавливает разрастание соединительной ткани — цирроз печени, наличие кист, опухолей), состоянии желчного пузыря (размеры и форму, толщину стенок), определять диаметр общего желчного протока, а также размеры, положение и гомогенность паренхимы поджелудочной железы. Изменение размеров печени, желчного пузыря (толщины его стенок), поджелудочной железы способствует диагностике их поражения.

При портальной гипертензии определяют диаметр ствола воротной вены печени и селезеночной вены, а также толщину стенок желудка; их утолще-

ние более 4 мм свидетельствует о воспалении (гастрит, гастродуоденит), а также позволяет диагностировать опухолевые поражения, определить размеры головки, тела и хвоста поджелудочной железы (увеличение указывает на воспаление — панкреатит). Средневозрастные размеры поджелудочной железы при ультразвуковом исследовании представлены в табл. 16.12.

Таблица 16.12

Средние размеры поджелудочной железы (в см)
по данным ультразвукового исследования

Возраст, лет	Головка, переднезадний	Тело, переднезадний	Хвост, переднезадний	Тело, ширина
3–4 года	8,3	5,28	5,01	9,23
5–6 лет	10,85	7,28	7,8	11,68
7–8 »	15,9	13,1	13,0	17,65
10–12 »	17,84	14,01	13,82	22,15
13–15 »	19,56	15,03	15,10	25,65

Эндоскопические методы

Эндоскопия различных отделов органов пищеварения (верхних и нижних), а также осмотр брюшной полости (лапароскопия) являются наиболее информативными методами для уточнения диагноза, глубины и распространенности поражения. Во время эндоскопии для верификации диагноза производят прицельную биопсию с последующим гистологическим исследованием слизистой оболочки или других образований, что позволяет окончательно верифицировать диагноз. Для диагностики поражения верхних отделов пищеварительного тракта применяют эзофагогастродуоденоскопию, которая позволяет провести осмотр слизистой оболочки пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки и проксимальных отделов тощей кишки на глубину около 1 м за угол дуоденально-еюнальной складки. Для осмотра используют специальные гибкие фиброскопы из волоконной оптики. *Показания к эзофагогастродуоденоскопии:*

- 1) кровотечение из верхних отделов пищеварительного тракта, для установления источника кровотечения и лечения;
- 2) подозрение на заболевания пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки;
- 3) дисфагия и боли в животе неясного происхождения;
- 4) несоответствие клинических, рентгенологических и функциональных показателей при заболеваниях верхних отделов пищеварительного тракта;
- 5) динамический контроль за течением заболеваний верхних отделов пищеварительного тракта (особенно язвенной болезни, опухолей, эзофагитов, гастритов, дуоденитов, гастродуоденитов).

Выделяют следующие эндоскопические формы поражений желудка и двенадцатиперстной кишки:

- поверхностные;
- «гипертрофические»;
- эрозивные;
- субатрофические (у детей очень редко наблюдаются истинно атрофические);
- смешанные формы гастритов и дуоденитов.

Эндоскопия позволяет также оценить стадийность язвенного поражения («свежая», начало эпителизации, рубцевания при выраженном гастродуодените, выздоровления — отсутствие изменений).

Для исследования нижних отделов желудочно-кишечного тракта применяют ректороманоскопию и колонофиброскопию. Если при ректороманоскопии удастся осмотреть (а при необходимости и сделать прицельную биопсию слизистой оболочки) прямую кишку, и частично — сигмовидную, то при колонофиброскопии проводят осмотр всех отделов толстой кишки, включая илеоцекальный клапан, терминальный отрезок (20–25 см) подвздошной кишки. Эти методы применяют для диагностики колитов (особенно неспецифического язвенного, болезни Крона), опухолей (наиболее часто — полипов), реже — для уточнения диагноза аппендицита, недостаточности илеоцекального клапана, туберкулезного поражения.

Лапароскопию (осмотр брюшной полости) производят при подозрении на прикрытую прободную язву, опухоли желудочно-кишечного тракта, гепатиты (особенно хронические и цирроз печени), холецистит, спайчный процесс в брюшной полости, непроходимость, аппендицит, мезаденит и др.

Для выполнения всех эндоскопических исследований необходима специальная подготовка больного, премедикация, а в большинстве случаев — анестезия (у маленьких детей общая — наркоз).

Все чаще и шире применяют операционную лапароскопию, при которой удаляют пораженный червеобразный отросток, желчный пузырь и др.

Функциональные методы

Среди функциональных методов исследования наибольшее распространение получило определение секретообразования желудка, поджелудочной железы, печени, а также изучение процессов резорбции различных пищевых веществ в тонкой кишке.

Секрето-, кислото- и ферментообразование в желудке. Для функционального исследования желудочной секреции используют беззондовые и зондовые методы, а также интрагастральную рН-метрию.

Беззондовые методы исследования обычно применяют при противопоказаниях к зондированию. Они позволяют лишь ориентировочно определить кислото- и ферментообразующую функцию. *Зондовые же методы* дают более точное представление о функциональном состоянии желудочной секреции. Некоторые характеристики желудочной секреции приведены в табл. 16.13 и 16.14.

Таблица 16.13

Объем желудочного содержимого у здоровых детей 4–14 лет, мл
(по А. В. Аболенской и соавт., 1981)

Секреция	4–7 лет	8–11 лет	12–14 лет
Натощак	8,0 ± 5,5	22,2 ± 2,7	19,0 ± 2,0
Базальная секреция (30 мин исследования)	12,5 ± 5,3	24,0 ± 3,4	27,0 ± 2,8
Стимулированная секреция	10,0 ± 4,5	58,0 ± 6,9	62,0 ± 6,1

Таблица 16.14

Секреторная и кислотообразующая функции желудка у детей разных
возрастных групп (через 1 ч после введения гистамина 1 мг/кг)
(по I. Rogers, 1975)

Показатели	Новорожденный	1 мес	3 мес	4–9 лет	Взрослый
Объем сока, мл/(ч · кг)	3,3	6,4	13,4	42,5	143,2
Продукция HCl, моль/л	8,1	26,4	34,8	114,2	91,2
Продукция HCl, моль/(ч · кг)	0,01	0,02	0,01	0,1	0,19
Пепсин, мг/(ч · кг)	0,04	0,24	0,28	–	0,60
Внутренний фактор	8	27,9	34,4	79,5	78,8
Гастрин сыворотки крови	64 ± 12,5	193 ± 28	–	215 ± 37	90

Используют *многомоментное* (фракционное) исследование отдельных порций желудочного сока (натощак, базальной и стимулированной порций), получаемых непрерывной аспирацией желудочного содержимого в течение 2 ч. В качестве стимулятора желудочной секреции в настоящее время используют пентагастрин или субмаксимальную дозу гистамина. Энтеральные раздражители (мясной бульон, капустный отвар и др.) все меньше применяют в клинической практике вследствие их недостаточного стимулирующего эффекта. Исследуют объем секрета (в миллилитрах), кислотность (титрационный метод), ферментообразование (по В. Н. Туголукову) натощак, затем каждые 15 мин в течение часа до введения стимулятора (базальная секреция) и в течение часа после введения стимулятора (стимулированная секреция).

Кислотность в титрационных единицах переводят в миллиграммы или миллимоли хлористоводородной кислоты (1 ммоль соответствует 36,5 мг кислоты). Проводят расчет дебита хлористоводородной кислоты в базальной и стимулированной порциях желудочного сока.

Обычно базальный дебит хлористоводородной кислоты соответствует 15% от общего числа функционирующих желудочных желез. Дебит пепсина в желудочном соке выражают в миллиграммах или миллимолях в базальной и стимулированной порциях.

Наряду с титрованием изысканного желудочного содержимого, большое значение для диагностики имеет интрагастральная рН-метрия, выполняемая либо зондом, на котором смонтированы датчики рН, либо радиокапсулой с рН-радиотелеметрической системой (табл. 16.15).

Показатели кислотообразующей функции желудка у здоровых детей
по данным радиотелеметрии
(по А. В. Аболвской, 1981)

Показатели	Натощак	После завтрака
Интенсивность кислотообразования, pH	$3,2 \pm 1,0$	$1,4 \pm 0,65$
Кислотно-основное состояние (амплитуда pH)	$0,7 \pm 0,4$	$1,0 \pm 0,4$

Зонд с датчиками pH позволяет измерить этот показатель в различных отделах желудка (дно, привратниковая пещера). Радиокапсула, наряду с данными о pH, во время прохождения различных отделов по желудку позволяет зарегистрировать ее переход в двенадцатиперстную кишку, т. е. оценить также эвакуаторную способность.

При гастроскопии используют *пробу с конго красным* для оценки кислотообразования. Этот краситель изменяет цвет на отдельных участках слизистой оболочки желудка от красного до темно-красного, что соответствует кислотности среды.

О *протекстической активности желудочного содержимого* дает представление скорость гидролиза белка (яичного, казеина, сыворотки крови и др.). Последняя может быть определена методом Горшкова или радиотелеметрической системой.

Дуоденальное зондирование. В последние десятилетия наибольшее распространение получило фракционное зондирование, которое выполняют специальным тонким зондом с оливой. При этом анализу подвергают количество дуоденального содержимого и время его появления.

Первая фаза (от момента появления первых порций содержимого с желчью до введения стимулятора — 25% раствора магния сульфата, ксилита и др.) отражает выделение желчи из общего желчного протока. Она составляет в среднем $1,2 \pm 0,3$ мл/мин.

Вторая фаза, так называемая фаза закрытого сфинктера печеночно-поджелудочной ампулы, определяется временем после введения стимулятора до появления новой порции желчи. В среднем это время составляет 4 ± 2 мин.

Третья фаза (фаза порции А) охватывает время от момента открытия сфинктера печеночно-поджелудочной ампулы до появления темной пузырной желчи. В среднем фаза порции А продолжается $2,5 \pm 0,5$ мин.

Четвертая фаза — пузырная — соответствует времени выделения пузырной желчи (в среднем равна 25 ± 5 мин). При этом определяется также количество пузырной желчи (в норме 33 ± 11 мл) и скорость (в норме $1,3 \pm 0,2$ мл/мин).

После получения всех порций повторно вводят раздражитель для суждения о полноте освобождения желчного пузыря.

Изменение нормального хода желчеотделения может указывать на дисфункцию сфинктера печеночно-поджелудочной ампулы (гипо- или гипертонию) и моторики желчного пузыря (гипо- или гиперкинезию).

Полученное дуоденальное содержимое подвергают микроскопическому и биохимическому исследованию. Определяют количество слизи, лейкоци-

тов и эпителиальных клеток, концентрацию билирубина, холестерина, липидного комплекса, желчных кислот и др. в каждой порции дуоденального содержимого. Эти исследования способствуют диагностике заболеваний билиарной системы.

Двигательная активность. Нарушение двигательной активности желудка и двенадцатиперстной кишки в значительной мере определяет появление различных диспепсических симптомов. Эвакуаторную функцию желудка определяют по остатку пробного завтрака при фракционном желудочном зондировании рентгенологическим методом по скорости эвакуации контрастирующего вещества — по скорости освобождения желудка от РФП — радиологическими исследованиями. Наряду с этими методиками в последние годы получила распространение наружная электрогастрография по М. А. Собакину, основанная на изучении биопотенциалов, возникающих при сокращении желудка.

Запись биопотенциалов проводят натощак и после пробного завтрака (у детей первого года жизни — кормление грудью или молочными смесями, а в более старшем возрасте — стакан сладкого чая и 100 г белого хлеба). Двигательная функция желудка выражается в условных единицах энергетического коэффициента по формуле

$$K = M \times n,$$

где K — энергетический коэффициент;

M — средняя амплитуда гистограммы, мВ;

n — средняя частота сокращений желудка в течение 1 мин.

Эвакуаторную функцию желудка можно оценить и ультразвуковым методом. Для этого желудок заполняют жидкостью и дают яичный желток. Время его исчезновения указывает на скорость эвакуации химуса из желудка в двенадцатиперстную кишку.

Функциональное исследование поджелудочной железы. Поджелудочная железа выполняет экзокринную и эндокринную функции. Об экзокринной функции поджелудочной железы судят по гидрокарбонатной емкости сока, а также по активности трипсина, липазы, амилазы, химоотрипсина и эластазы в дуоденальном содержимом до и после стимуляции. Используют панкреозимин-секретинный тест (из расчета 1 ед. секретина на 1 кг массы тела). Дуоденальное содержимое извлекают дуоденальным зондом непрерывно (1 порцию в течение 30 мин натощак, затем вводят стимулятор и продолжают откачивание в течение часа). Используют одинарный или двойной зонд (у последнего одно отверстие находится в желудке, а другое — в двенадцатиперстной кишке).

Определяют:

- объем секрета (в миллилитрах);
- гидрокарбонатную емкость (титрованием);
- активность амилазы (по Вольгемуту или Смит-Рой);
- трипсин (метод Фульда-Гросса);
- липазу (по Бонди);
- эластазу (по Тужилину).

В табл. 16.16 приведены основные показатели панкреатической секреции, свойственные здоровым детям школьного возраста.

Таблица 16.16

Средние показатели панкреатической секреции у здоровых детей до и после стимуляции 0,5% раствором хлористоводородной кислоты (по А. В. Аболенской, 1981)

Показатели	Базальная	Через 15 мин	Через 30 мин	Через 45 мин	Через 60 мин
Объем секрета, мл	14,9	25,0	17,0	16,43	15,5
Бикарбонатная щелочность, ед	112	121	118	115	118
Амилаза, ед/мл	836	741	749	889	905
Липаза, ед/мл	548	506	578	577	719
Трипсин, ед/мл	355	265	311	328	353

Наряду с этим методом об активности амилазы, липазы в двенадцатиперстной кишке можно судить по скорости гидролиза *специальными радиокансулами на радиотелеметрической системе*. Скорость гидролиза определяют по величине разложения субстрата в единицу времени.

Поскольку часть ферментов поджелудочной железы попадают в кровь (так называемое уклонение ферментов), их определение в сыворотке крови дает также представление о функциональном состоянии поджелудочной железы. Синдром внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы у детей может быть врожденным, транзиторным (вследствие замедления созревания ферментообразования) или приобретенным (хронический панкреатит). При недостаточности поджелудочной железы нарушается полостное пищеварение, что, в свою очередь, ведет к поступлению в тонкую кишку недостаточно гидролизovaných пищевых веществ, которые не могут полностью подвергнуться мембранному (пристеночному) пищеварению и абсорбции, что клинически проявляется синдромом мальабсорбции (полифекалия, истощение). Наиболее часто такой синдром возникает у детей при кистозно-фиброзе поджелудочной железы (муковисцидозе), реже — при врожденном дефиците трипсина или липазы.

Биохимические методы

Биохимические методы исследования сыворотки крови занимают важное место в оценке функционального состояния желудочно-кишечного тракта, но особенно печени, которая, образно говоря, является центральной химической лабораторией организма. Поэтому многие ее заболевания (особенно острые гепатиты, в том числе и вирусные) сопровождаются повышением содержания билирубина, причем преимущественно за счет прямого, а также моноглюкуронида. Гипербилирубинемия наблюдается и при гемолитических анемиях, при которых билирубин бывает непрямым.

В печени также совершается большая часть химических процессов, связанных с обменом углеводов. В ней из глюкозы синтезируется гликоген, га-

лактоза и фруктоза превращаются в глюкозу. Для оценки углеводной функции печени исследуют гликемические кривые при нагрузке глюкозой, галактозой, левулезой и др. При остром паренхиматозном гепатите (вирусном или токсическом) изменяются гликемические кривые, особенно выражено это при нагрузке галактозой.

Печень принимает большое участие в белковом обмене. В ней синтезируются альбумины, фибриноген и некоторые другие белковые фракции, в том числе и многие факторы свертывания крови. Кроме того, в печени совершается дезаминирование аминокислот и образование мочевины. Для оценки белковосинтетической функции печени используют определение общего белка и различных белковых фракций, а также факторов свертывания крови — протромбина (фактор II), проконвертина (фактор VII), проакцелерина (фактор V), фибриногена и др.

При циррозе печени всегда снижается содержание альбумина, что имеет дифференциально-диагностическое значение для отличия этого заболевания от хронических гепатитов.

Печень принимает значительное участие и в жировом обмене. В ней происходит эстерификация холестерина, его превращение в желчные кислоты, образование фосфолипидов. Снижается эстерификация холестерина при паренхиматозных гепатитах (острых и хронических), причем это уменьшение идет параллельно тяжести повреждения печени. При холестазах увеличивается содержание общего холестерина. Применяется также исследование общих липидов и их фракций.

Печень играет существенную роль в метаболизме витаминов, особенно жирорастворимых (A, D, E). Она, с одной стороны, является как бы их депо, а с другой — в ней происходит превращение витаминов в активные формы (например, гидроксилирование витамина D, превращение тиамин в тиаминдифосфат и др.).

Печень — главный орган обезвреживания токсичных веществ, попадающих в организм извне (например, при отравлениях) или образующихся в организме. Обезвреживание токсичных веществ происходит посредством химических превращений в нетоксичные соединения, их элиминации с желчью.

Созревание обезвреживающей функции печени после рождения происходит постепенно. В первые 10 дней жизни развивается сульфатация. С 3-й недели — ацетилирование, на 2-м месяце жизни достигает своего развития глюкуронизация, а с 3 мес — конъюгация. Экскреция токсичных продуктов с мочой созревает позднее. В целом у детей обезвреживающая функция печени существенно слабее, чем у взрослых. Отсюда и более легкое возникновение интоксикации (токсикоза) при различных заболеваниях и отравлениях. Это отражается также на фармакокинетике лекарственных веществ. Для исследования обезвреживающей функции печени применяют ряд проб. Наиболее часто используется проба Квика-Пытеля при нагрузке натрия бензоатом, реже сантониновая и др. При паренхиматозных поражениях снижается обезвреживающая функция.

О внешнесекреторной (эксcretорной) функции, кроме радиологических методов (динамической гепатобилисцинтиграфии), можно судить по резуль-

татам бромсульфаленновой и вофавердиновой проб. Эти пробы основаны на скорости очищения крови от введенных препаратов. При паренхиматозных поражениях происходит задержка этих веществ в крови, причем степень задержки параллельна тяжести поражения печени. Модификация этих проб, когда эти красители определяют не только в крови после нагрузки, но и в желчи (в содержимом при дуоденальном зондировании), позволяет рассчитать печеночный клиренс, т. е. объем плазмы крови (в миллилитрах), который за 1 мин печень полностью очищает от данного вещества. Кроме того, с помощью этой модификации можно исследовать время и объем пассажа желчи по билиарной системе.

Предложено множество различных методов исследования для оценки функционального состояния печени. В настоящее время все синдромы поражения гепатобилиарной системы принято делить на 4 группы:

- 1) *синдром цитолиза*, под которым понимают непосредственное поражение гепатоцитов (их разрушение);
- 2) *синдром холестаза*, под которым подразумевают нарушение пассажа желчи, который может быть внутри- и внеклеточным; при первой его форме происходит переход желчи в кровь, а во второй — нарушение пассажа желчи по желчевыводящим путям;
- 3) *синдром недостаточности гепатоцитов*, который проявляется снижением содержания ряда веществ, синтезируемых гепатоцитами в организме (в том числе и крови);
- 4) *синдром воспаления*, отражающий преимущественно поражение ретикулоэпителиальных элементов, которыми богата печень.

Каждый синдром может быть определен суммой (нередко минимальной) различных биохимических показателей.

О синдроме цитолиза говорят в тех случаях, когда в сыворотке крови обнаруживают возрастание содержания органоспецифических ферментов, находящихся преимущественно в гепатоцитах. Среди органоспецифических ферментов, исследуемых в повседневной клинической практике, наиболее часто определяют наличие аминотрансферазы (аспарагиновой и аланиновой), альдолазу, γ -глутаматтранспептидазу, некоторые фракции лактат- (ЛДГ₃) и малатдегидрогеназ (МДГ₃). Содержание других ферментов, специфичных для поражения гепатоцитов (урокиназа, сорбитдегидрогеназа, орнитинкарбамилтрансфераза и др.), определяют более редко.

Повышение активности в сыворотке крови органоспецифических для печени ферментов свойственно вирусным гепатитам, активным стадиям хронического гепатита, цирроза печени. Обычно при вирусных гепатитах их активность возрастает в 10 раз и более, по сравнению с их активностью у здоровых детей. При хронических же гепатитах их увеличение менее выражено. Незначительное (в 1,5–3 раза) повышение активности этих ферментов отмечается и при других заболеваниях (например, при миокардите обычно увеличивается активность аспарагиновой аминотрансферазы).

Синдром холестаза проявляется повышением содержания холестерина, γ -липопротеина, возрастанием активности щелочной фосфатазы, лейцинаминопептидазы.

При внутриклеточном холестазе, кроме того, всегда наблюдают гипербилирубинемия, повышение содержания желчных кислот. При внеклеточном холестазе возрастает активность лишь ферментов. Синдром внутриклеточного холестаза проявляется при гепатитах (острых и хронических), циррозе печени, при полной обтурации желчных путей (сдавление опухолью, увеличенными лимфатическими узлами и др.).

Внеклеточный («подпеченочный») холестаз развивается при дискинезии желчевыводящих путей (особенно при гипомоторном варианте), холестиохоангитах при сохранении проходимости желчных путей. При аномалиях развития желчных путей, опухолях, увеличении лимфатических узлов холестаз является уже органическим и требует хирургического лечения.

Синдром недостаточности гепатоцитов выражается обычно снижением содержания в сыворотке крови веществ, синтезируемых гепатоцитами (уменьшением содержания альбумина, реже — общего белка, эстерифицированного холестерина, протромбина), уменьшением активности холинэстеразы (псевдохолинэстеразы). Обычно синдром недостаточности гепатоцитов возникает, когда остается функционирующей 20–25% паренхимы печени. Этот синдром обычно более свойствен хроническим поражениям печени (цирроз печени), чем острым заболеваниям (вирусный гепатит).

Синдром воспаления сопровождается увеличением содержания вырабатываемых ретикулоэритроцитарными элементами печени различных фракций глобулинов (особенно γ -глобулинов), что вызывает изменение белковых осадочных проб (реакция Таката-Ара, проба Вельтмана и др.). Обычно это свойственно мезенхимальному гепатиту, но нередко наблюдается и при хронических гепатитах.

У некоторых больных могут наблюдаться сочетания различных синдромов, причем в динамике заболевания или при его осложнении преобладает тот или иной синдром. Например, при вирусном гепатите преобладающим является синдром цитолиза, при заболеваниях желчевыводящих путей — синдром холестаза, при циррозе печени — синдром недостаточности гепатоцитов, при хронических гепатитах (особенно персистирующих) — синдром воспаления. Выделение этих синдромов поражения печени позволяет строить патогенетически обоснованную терапию.

Методы исследования кишечного пищеварения и абсорбции

Наиболее простым и доступным является *определение массы фекалий*, так как гидролиз пищевых веществ и их всасывание происходят преимущественно в тонкой кишке. Поступление пищевого химуса в толстую кишку в большем объеме, чем в норме, вызывает полифекалию (в норме у детей количество фекалий не должно превышать 2% от принятой пищи и жидкости). Другим

тестом является *копрологическое исследование*, которое позволяет выделять ряд синдромов нарушения пищеварения.

Простым ориентировочным методом оценки общей абсорбционной функции кишечника является *йодкалмевый тест*, основанный на определении времени появления йода в слюне после дачи *per os* калия йодида, которое в норме у детей составляет $8,4 \pm 1,3$ мин. Замедление йодкалмевое время особенно значительно при целиакии, энтероколитах, в меньшей степени — при язвенной болезни двенадцатиперстной кишки, гастродуодените.

При выявлении у больного на основании этих исследований отклонения прибегают к более трудоемким методикам. Последние можно разделить в зависимости от цели исследования на методы, характеризующие процессы пищеварения (полостного, мембранного) и всасывания отдельных пищевых ингредиентов — белков, жиров, углеводов, минеральных веществ и витаминов. Большинство этих методов основаны на определении баланса: сколько ребенок принимает с пищей того или иного вещества и сколько этого вещества он выделит с калом. Это дополняется в необходимых случаях определением концентрации того или иного ингредиента в крови и его элиминации с мочой.

В педиатрической практике о *состоянии гидролиза жира*, наряду с более точным — балансовым методом по Крамеру, можно судить на основании уровня и характера *стеатореи* (наличие нейтрального жира указывает на недостаточную активность липазы поджелудочной железы, а присутствие жирных кислот — на недостаточность внешнесекреторной функции печени — недостаток желчных кислот) и *йодолиполовой пробы* (определение элиминации йода с мочой в течение 2, 8 ч и 24 ч после нагрузки).

Считается, что абсорбция йодолипала в тонкой кишке подобна абсорбции пищевых жиров. После блокады щитовидной железы калия йодидом *per os* дают йодолипал (не более 5 г). Здоровый ребенок в возрасте до 1 года выделяет 10–25%, а дети старшего возраста — 40% введенного йода за сутки.

Уменьшение элиминации йода наблюдается при целиакии, муковисцидозе (кистофиброзе поджелудочной железы), при заболеваниях гепатобилиарной системы, язвенной болезни, гастродуоденитах, энтероколитах.

Наряду с йодолиполовой пробой все большее распространение получает *хроматография кала* для определения различных жиров и жирных кислот. При этом обнаруживаются изменения элиминации различных жиров и жирных кислот.

Для оценки всасывания углеводов используют метод дифференцированных нагрузок ди- и моносахаридами: лактозой, сахарозой, глюкозой + галактозой, фруктозой и др. При этом определяется увеличение гликемии после нагрузки, которое для большинства дисахаридов не должно быть ниже 200 г/л.

Одновременно с нагрузкой сахарами определяется pH свежего кала. Расстройство стула и закисление кала (pH менее 6) свидетельствуют о нарушении резорбции отдельных ди- и моносахаридов. Кроме того, в это же время выполняют хроматографию сахаров фекалий.

Эти тесты являются основой для диагностики дисахаридазной недостаточности и недостаточности абсорбционных процессов моносахаров (их ак-

тивации и абсорбции). Наряду с этими пробами в практике широко используют *D*-ксилозный тест, при котором *per os* дают 5 г *D*-ксилозы, а затем через 2 ч и 5 ч в моче определяют содержание *D*-ксилозы. В зависимости от процента выделенной с мочой *D*-ксилозы судят о всасывании этого углевода. Показатели всасывательной и ферментовыделительной функции кишечника приведены в табл. 16.17.

Таблица 16.17

Показатели всасывательной и ферментовыделительной функций кишечника у здоровых детей в возрасте от 1 мес до 14 лет ($M \pm m$)

Показатели	Возраст				
	Первый год жизни	1-3 года	4-7 лет	8-11 лет	12-14 лет
Экскреция <i>D</i> -ксилозы с мочой, %					
за 5 ч	27,2 $\pm$ 2,50	35,7 $\pm$ 2,44	38,2 $\pm$ 1,61	34,3 $\pm$ 1,51	35,8 $\pm$ 1,50
за 2 ч	13,2 $\pm$ 1,91	20,8 $\pm$ 2,16	20,0 $\pm$ 1,26	20 $\pm$ 1,41	19,2 $\pm$ 1,34
за 3 ч	14,0 $\pm$ 1,24	14,9 $\pm$ 1,37	18,3 $\pm$ 1,41	13,7 $\pm$ 1,40	15,6 $\pm$ 1,56
Концентрация <i>D</i> -ксилозы в крови, мг/дл					
через 30 мин	—	20,6 $\pm$ 3,45	24,3 $\pm$ 1,74	25,3 $\pm$ 1,30	23,7 $\pm$ 2,17
через 60 мин	—	31,7 $\pm$ 4,71	35,5 $\pm$ 3,20	36,4 $\pm$ 3,45	32,3 $\pm$ 3,52
через 120 мин	—	21,0 $\pm$ 4,38	27,0 $\pm$ 3,4	32,0 $\pm$ 4,82	29,7 $\pm$ 5,98
Общие жирные кислоты, г/сут	3,42 $\pm$ 0,38	2,50 $\pm$ 0,37	1,20 $\pm$ 0,09	1,57 $\pm$ 0,15	1,80 $\pm$ 0,16
Свободные жирные кислоты, г/сут	0,83 $\pm$ 0,08	0,85 $\pm$ 0,18	0,57 $\pm$ 0,05	0,83 $\pm$ 0,07	0,92 $\pm$ 0,06
Коэффициент расщепления жира, %	3,1 $\pm$ 3,56	42,0 $\pm$ 3,76	51,0 $\pm$ 1,98	54,0 $\pm$ 2,89	55,0 $\pm$ 2,82
Суточная масса фекалий, г	68,0 $\pm$ 4,60	92,0 $\pm$ 8,21	118,0 $\pm$ 6,93	153,0 $\pm$ 12,53	157,0 $\pm$ 12,69
Кишечные ферменты:					
энтерокиназа, ед/г	725 $\pm$ 103,0	412 $\pm$ 53,08	81,0 $\pm$ 6,0	49,5 $\pm$ 6,2	36,5 $\pm$ 4,59
щелочная фосфатаза, ед/г	9210 $\pm$ 1359,0	1845 $\pm$ 283,3	442 $\pm$ 65,9	696 $\pm$ 47,6	304 $\pm$ 38,1

Нарушение *D*-ксилозного теста свойственно обычно атрофическому или субатрофическому еюниту, который наблюдается при целиакии, непереносимости белков коровьего молока, а также при воспалительных процессах — энтероколите. Меньшие нарушения наблюдаются при язвенной болезни двенадцатиперстной кишки, дуодените, гастродуодените. Для последних свойственно уменьшение процента абсорбции *D*-ксилозы в течение первых 2 ч и в меньшей степени — через 5 ч. Это свидетельствует об изменении топографии абсорбционных процессов в тонкой кишке.

Сейчас значительно усовершенствованы *гистохимические методики определения активности ферментов в эпителиальных клетках* (как внутри, так и

на их поверхности) *кишечных ворсин*. Их активность изменяется в зависимости от места определения: крипта — поверхность ворсин. В практике же нередко бывает достаточным определять активность ферментов и в гомогенате слизистой оболочки.

Большие трудности возникают при оценке переваривания и усвоения белка. Балансовый метод дает лишь грубо ориентировочное представление. Это объясняется тем, что на 1 г принятого с пищей белка в просвет желудочно-кишечного тракта выделяется не менее 1 г эндогенного белка, а следовательно, в сутки около 100 г (белок пищеварительных соков, отторгающихся клеток кишечного эпителия, мукопротеинов и др.). В то же время и метод хроматографии кала для определения отдельных белков пока еще недостаточно информативен. Поэтому сейчас имеется тенденция судить о гидролизе и всасывании белка с помощью *радионуклидных методов при метке различных белков* (альбумина или отдельных аминокислот). К сожалению, этого нельзя пока делать в широкой клинической практике, особенно у детей. Таким образом, диагностика так называемой *экссудативной энтеропатии*, которая казалась несколько лет назад как будто простой, значительно усложнилась. Этот диагноз может быть поставлен лишь при следующих условиях:

- 1) при нормальном функциональном состоянии печени (белоксинтезирующей ее функции);
- 2) при отсутствии поражения почек;
- 3) при гипопротеннемии;
- 4) при выделении с калом большого количества белка.

О резорбционной функции отдельных минеральных солей и витаминов можно наиболее точно судить лишь с помощью радионуклидных методик. В последние годы сделаны попытки оценивать функцию кишечника по выделению с калом отдельных ферментов, синтез которых осуществляется в кишечнике. Не отрицая значимости этого метода, можно лишь сказать, что концентрация ферментов в кале во многом зависит и от моторики кишечника.

Сегодня доступно изучение усвоения витаминов и многих минеральных веществ. В этих случаях применяют радиологические методы исследования, при которых используют меченые препараты витаминов (например, витамины A, D, B₁₂) или нуклиды металлов в составе солей (например, железа).

Копрологические исследования

Анализ испражнений подчас имеет решающее значение для диагностики заболеваний желудочно-кишечного тракта. Наряду с макроскопическим исследованием фекалий при копрологических исследованиях широко применяется микроскопия. Последняя позволяет оценить виды и остатки непереваренной пищи (мышечные волокна, жир и жирные кислоты, крахмал), наличие слизи и крови, яйца гельминтов, простейших (табл. 16.18).

Копрологические синдромы

Синдром	Визуальное наблюдение	Причины
Оральный	Видны непереваренные остатки пищи	Недостаточное разжевывание, возможно ускоренное прохождение пищи по пищеварительному тракту
Гастрогенный	Непереваренные мышечные волокна, соединительная ткань	Секреторная недостаточность желудка и поджелудочной железы
Пилородуоденальный	Неизмененные мышечные волокна, соединительная ткань, растительная клетчатка	Выраженная функциональная недостаточность желудка и двенадцатиперстной кишки
Секреторная недостаточность поджелудочной железы	Исπραжнения жидкие, обильные, желто-серого цвета, мазевидные, обнаруживаются нейтральные жиры, мышечные волокна	Панкреатит, дуоденит, гальминтозы
Недостаточность желчеотделения	Исπραжнения серого цвета, много жирных кислот, отсутствие реакции на стеркобилин	Холецистохолангит, аномалия развития желчных путей
Энтеральный	Стул жидкий, гомогенный, желтого цвета. Много лейкоцитов, эпителиальных клеток, кристаллов жирных кислот, растворимых белков	Энтерит
Илеоцекальный	Исπραжнения со слизью, пенистые, кислого запаха. Обилие непереваренной клетчатки, крахмальных зерен, йодофильных микроорганизмов	Энтероколит
Калитный	Исπραжнения со слизью, иногда плотной консистенция (овечий кал), лейкоциты, кровь, эпителиальные клетки	Калит

Креаторея (наличие мышечных волокон) наблюдается при ферментативной недостаточности желудка и поджелудочной железы, ускоренном транзите пищевого химуса.

Соединительная ткань в фекалиях в большом количестве появляется в тех же случаях, что и креаторея.

Большое количество крахмала и клетчатки чаще наблюдается при недостаточности поджелудочной железы, а также при энтеритах.

Стеаторея (содержание нейтрального жира в большом количестве) свидетельствует о недостаточной активности липазы поджелудочной железы (хронический панкреатит, кистозный фиброз поджелудочной железы); большое количество жирных кислот свидетельствует о внешнесекреторной недостаточности печени (недостаточность жирных кислот). Стеаторея может появиться и при ускоренном транзите кишечного содержимого, например, при энтероколитах.

При копрологическом исследовании всегда определяют форменные элементы (лейкоциты, эритроциты), содержание белка, яйца гельминтов и простейших, а также ставят реакцию на скрытую кровь.

ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

«Острый» живот. Этот симптомокомплекс возникает при повреждениях и острых заболеваниях органов брюшной полости и забрюшинного пространства, при которых требуется срочная медицинская (чаще хирургическая) помощь. Ведущим симптомом «острого живота» является боль в животе, которая может сопровождаться шоком, частой рвотой, задержкой стула и отхождения газов, реже поносом, меленой. Положение больного обычно малоподвижное, часто в определенной позе (с приведенными к животу ногами). Обычно выражение лица страдальческое (лицо Гиппократа). Живот втянут (реже вздут). Как правило, выражены симптомы интоксикации и обезвоживания. Пальпация живота резко болезненная, мышцы передней брюшной стенки напряжены и имеется симптом Щеткина–Блюмберга.

Среди причин, сопровождающихся синдромом «острого живота», наиболее частыми являются повреждения органов брюшной полости, воспалительные заболевания с перитонитом (аппендицит, холецистит, острый панкреатит), перфорации полых органов (перфоративная язва желудка или кишечника), кровотечения в брюшную полость и в просвет желудочно-кишечного тракта (разрыв печени, селезенки, кровоточащая язва, дивертикул подвздошной кишки и др.), непроходимость кишечника (инвагинация, заворот и др.).

Больные с подозрением на «острый живот» должны находиться под наблюдением хирурга.

Острый гастроэнтероколит. У детей наиболее часто является инфекционным (коли-инфекция, пищевые токсикоинфекции, сальмонеллез, брюшной тиф, дизентерия и др.), реже возникает в связи с грубыми алиментарными погрешностями. Клинически он проявляется рвотой (чаще повторной, реже однократной), поносом, синдромом токсикоза. У детей первого года жизни в связи с многократной рвотой и поносом происходит быстрое развитие синдрома дегидратации. Происходит быстрое снижение массы тела, развивается сухость кожи и слизистых оболочек. В зависимости от преимущественного поражения выделяют синдром гастроэнтерита или колита. При *остром гастрите*, который чаще возникает при пищевых токсикоинфекциях, в клинической картине преобладает рвота, нередко многократная. Наблюдаются боли в верхней половине живота (в надчревной области).

При *энтерите*, который наблюдается при коли-инфекции, сальмонеллезе, брюшном тифе, в клинической картине, наряду с токсикозом, преобладает частый жидкий однородный стул желтого цвета (у детей первого года жизни с зеленоватым оттенком), обычно без видимых патологических примесей. Такой стул, или диарея, может иметь в основе разные патофизиоло-

гические механизмы. Однако общим для всех форм диарей является их способность приводить к синдрому дегидратации. *Диарею трактуют как секреторную*, когда в ее основе лежат процессы активации аденилатциклазы и возникающая на эту активацию гиперсекреция желез пищеварительного тракта. Такая диарея обычно индуцируется определенными инфекционными возбудителями (холерным вибрионом, *E. coli*) или бактериальной де-конъюгацией желчных кислот. Клинически этот тип диарей отличается наличием жидкого стула независимо от приема воды и пищи. *Диарея может иметь в основе гиперосмолярность кишечного химуса*. Последнее предполагает появление в просвете кишечника плохо всасываемого, но осмотически активного компонента. Третий возможный механизм — *диареи гипермоторности кишечника*, которые связаны с изменениями парасимпатической направленности, происходящими как в стенке кишки, в иннервирующих ее нервных сплетениях, так и в вышестоящих вегетативных образованиях и центрах.

Калитный синдром свойствен дизентерии и некоторым формам коли-инфекции, редко простейшим (лямблиозу). Стул жидкий, содержит большое количество слизи, прожилки крови, каловых масс немного. Обычно синдром дегидратации выражен нерезко, преобладает синдром токсикоза.

Этиологическую диагностику определяет бактериологическое исследование рвотных масс и фекалий.

Синдром мальабсорбции проявляется поносом с полифекальней, нарастающим истощением больного. Как правило, при осмотре обнаруживают увеличенный живот вследствие скопления пищевого химуса в просвете кишечника и метеоризма.

Синдром мальабсорбции может быть связан с *операциями на кишечнике* (например, синдром короткой кишки после резекции значительной части тонкой кишки, образование межкишечных свищей), *опухолевым поражением* (диффузный лимфосаркоматоз, злокачественные лимфомы), *воспалением* (хронический энтероколит, хронический панкреатит с недостаточностью поджелудочной железы, болезнь Крона и др.), *ферментопатиями* (недостаточность лактазы, сахаразы в кишечнике), а также с *длительным использованием антибиотиков* (синдром раздраженной кишки), *массивной инвазией простейших* (например, лямблиоз), *непереносимостью глютена* (целиакия), *белков коровьего молока* и др.

Запоры. Признаками хронических запоров являются затруднения дефекации, отсутствие чувства удовлетворенности после нее, малое количество кала (масса кала менее 35 г в день), редкие дефекации (через 36 ч).

Выделяют *компенсированную форму* запора (она корригируется диетой), *субкомпенсированную* (необходим прием слабительных средств) и *декомпенсированную* (требуется механическое очищение).

Причинами запора у детей, кроме аномалий развития кишки (долихоколон, болезнь Гиршпрунга и др.), наиболее часто является питание, бедное балластными веществами, или медленное продвижение химуса по толстой кишке. Последнее наблюдается при гипотиреозе, неврологических заболе-

ваниях, приеме некоторых лекарств, выпадении слизистой оболочки прямой кишки и других причинах.

Синдром желтухи. Желтуха (*icterus*) — окрашивание в желтый цвет слизистых оболочек, склер и кожи. Желтушность кожи у новорожденного обычно появляется при увеличении содержания билирубина в крови более 68,4–85,5 мкмоль/л (более 40–50 г/л). У детей же старше года желтушность обнаружится, если концентрация билирубина превысит 20,5–34,2 мкмоль/л, или 12–20 г/л.

Раньше всего прокрашиваются склеры, нижняя поверхность языка, небо, кожа лица. В легких случаях отмечается лишь иктеричность склер (*subicterus*). Интенсивность желтухи обычно тем выше, чем больше гипербилирубинемия. Желтушность лучше выявляется при естественном освещении и труднее — при электрическом.

Желтуху, обусловленную гипербилирубинемией, следует отличать от *экзогенной желтухи*, обусловленной потреблением большого количества продуктов, содержащих красящие вещества (морковь, апельсины, мандарины, хурма и др.), или медикаментов. Особенно часто экзогенные желтухи наблюдаются у детей первых 5 лет жизни, у которых разрушение и элиминация красящих веществ замедлены. Клиническим отличием экзогенных желтух является отсутствие окрашивания склер, изменения цвета кала. Нормальное содержание билирубина подтверждает экзогенный характер желтухи.

Различают три основных вида истинной желтухи: паренхиматозную, механическую и гемолитическую.

У новорожденных чаще наблюдается так называемая *конъюгационная желтуха*, которая обусловлена возрастной незрелостью глюкуронилтрансферазной системы. Вследствие недостаточной активности глюкуронилтрансферазы, участвующей в превращении непрямого (водонерастворимого) билирубина в прямой (водорастворимый), в крови происходит накопление непрямого билирубина. Такой генез желтухи свойствен физиологической желтухе, которая развивается на 2-е сутки жизни. Достигая максимума на 4–5-й день жизни, она быстро убывает. Желтуха у доношенных исчезает обычно к 7–10-му дню жизни.

Степень желтушности у недоношенных обычно более значительна, держится дольше (4 нед). Это объясняется большей незрелостью печени. Повышение концентрации билирубина в сыворотке крови более 205 мкмоль/л (120 г/л) у недоношенных детей создает опасность поражения головного мозга (билирубиновая энцефалопатия).

В отличие от физиологической желтухи, при синдроме Криглера–Наяира, который обусловлен наследственной недостаточностью глюкуронилтрансферазы, желтуха более выражена, а билирубинемия достигает очень высоких показателей (более 257–342 мкмоль/л, или 150–200 г/л), что нередко вызывает энцефалопатию. Желтуха держится длительно. У новорожденных желтуха развивается также при атрезии желчевыводящих путей и фетальном гепатите (см. далее) и синдроме стужения желчи, при котором затруднен пассаж желчи по желчевыводящим путям.

Паренхиматозная желтуха чаще всего возникает при острых вирусных и токсическом гепатитах, агрессивном хроническом гепатите, циррозе печени, реже при вторичных гепатитах, развивающихся при различных инфекционных заболеваниях, например сепсисе.

Наблюдается желтушность кожи, склер, слизистых оболочек. Обычно она лимонного или красноватого оттенка. Стул периодически бывает обесцвеченным, а моча — темного цвета. При паренхиматозных желтухах содержание билирубина повышено, но преобладающей его фракцией является прямая. Печень увеличена.

Желтуха наблюдается при *нарушении оттока желчи (обтурационная, или механическая)*. Она может быть обусловлена механическим препятствием (атрезия желчевыводящих путей, обтурация камнем, сдавление желчных путей опухолью, увеличенными лимфатическими узлами) или сгущением желчи.

Клинически при этой форме желтуха нарастает постепенно, иногда она бывает перемежающейся. Желтушность кожи приобретает зеленоватый цвет или серо-зеленую окраску. Обычно наблюдается кожный зуд, редко присоединяется геморрагический синдром. Отмечается увеличение печени разной степени. Стул ахоличный (или частично), моча — желтого цвета. В крови определяется прямой билирубин и синдром холестаза.

Желтушность кожи и склер также развивается вследствие усиленного гемолиза (различные формы гемолитической анемии, гемолитической болезни новорожденных на почве антигенной несовместимости крови плода и матери по системе Rh и ABO, гемоглобинопатии, эритроцитопатии, отравления гемолитическими ядами).

В основе гемолитических желтух лежит гиперпродукция билирубина вследствие усиленного распада эритроцитов в сочетании с ограниченными возможностями его экскреции с желчью.

Гемолитическая желтуха обычно лимонно-желтого оттенка (больные чаще более бледны, чем желтушны). Печень может быть не увеличена. Наоборот, селезенка увеличивается чаще. Кал, как правило, темной окраски. В моче билирубин отсутствует, а уробилина много. Функциональные пробы печени обычно не изменены. В крови определяется повышенное содержание непрямого билирубина. Нередко снижена резистентность эритроцитов, определяется высокий ретикулоцитоз.

Синдром недостаточности печени. Под этим синдромом понимают глубокие нарушения многочисленных и крайне важных функций печени. Обычно печеночная недостаточность развивается при поражении 75—80% паренхимы. Различают острую и хроническую формы. Острая форма развивается чаще у детей раннего возраста при вирусном гепатите (при гепатите В), отравлениях гепатотропными ядами (например, грибами — бледной поганкой, строчками, мухоморами и др.). Хроническая печеночная недостаточность является как бы терминальным исходом хронических заболеваний печени (например, цирроза печени) и, в отличие от острой, развивается постепенно.

Клинически печеночная недостаточность проявляется изменениями поведения больного в виде адинамии, апатии, сонливости, реже — наоборот, возбуждения, беспокойства. По мере развития этого синдрома больной впадает в коматозное состояние. Обычно усиливается желтуха. Значительно увеличивается гипербилирубинемия — появляется свободный (непрямой) билирубин. Возникают патологические формы дыхания (чаще типа Куссмауля, реже Чейна—Стокса). Из рта, от пота и мочи ощущается сладковатый («печеночный») запах, связанный с выделением метилмеркаптана. Нередко развивается геморрагический синдром в виде кровотечений из слизистых оболочек и кровоизлияний в кожу. Обычно печень начинает уменьшаться. Вначале уплощается верхний ее купол, а затем нижний край. Все печеночные пробы резко нарушены.

ОРГАНЫ МОЧЕОБРАЗОВАНИЯ И МОЧЕОТДЕЛЕНИЯ

РАЗВИТИЕ ОРГАНОВ МОЧЕОБРАЗОВАНИЯ И МОЧЕОТДЕЛЕНИЯ

Основными функциями почек являются:

- регуляция постоянства объема жидкостей в организме (*волюморегуляция*) и постоянства концентрации в них осмотически активных веществ (*осморегуляция*). Эта функция почек тесно связана с регуляцией системного артериального давления и регионального кровотока в органах, что является составной частью так называемого *циркуляторного гомеостаза*;
- регуляция постоянства содержания ионов (*ионорегуляция*);
- регуляция *кислотно-основного состояния*;
- выделение конечных продуктов метаболизма и экзогенно поступивших веществ, в том числе и лекарств (*экскреторная*);
- участие в метаболизме белков, углеводов и жиров, направленное на сохранение энергии и постоянства состава жидкостей (*метаболическая*);
- участие в синтезе биологически активных веществ и гормонов для поддержания артериального давления (ренин), эритропоэза (эритропоэтин), метаболизма кальция (через 24,25-ОН- D_3), регулирующего эффекта других гормонов, например, антидиуретического (*инкреторная*).

По образному выражению, постоянство состава плазмы обеспечивается не тем, что поглощает рот, а тем, что задерживают почки. Эффективность регулирующей функции почек подтверждается тем, что у здоровых людей имеются лишь незначительные колебания состава плазмы.

Так, например, осмолярность плазмы имеет границы колебаний, не превышающие $\pm 1,2\%$ средней осмотической концентрации, $pH \pm 1\%$, содержание натрия $\pm 2,5\%$, а хлора $\pm 2\%$ от средних величин.

В настоящее время установлено, что процессы мочеотделения начинают формироваться у эмбриона уже на 9-й неделе внутриутробного развития. Скорость нарастания массы почечной ткани (табл. 17.1), равно как и возникновение функций во внутриутробном периоде, свидетельствует о при-

надлежности этого органа к приоритетным физиологическим системам, обеспечивающим выживание и раннюю адаптацию ребенка.

Таблица 17.1

Масса почек у детей в различные сроки внутриутробного развития

Недели	Среднее, г	m	Недели	Среднее, г	m
20	2,7	2,9	32	12,6	8,0
21	3,2	1,3	33	13,9	3,5
22	3,5	0,8	34	15,3	5,1
23	4,1	1,7	35	16,7	7,1
24	4,6	2,4	36	18,1	6,3
25	5,3	2,4	37	19,4	9,7
26	6,1	3,6	38	20,8	6,0
27	7,0	3,1	39	22,0	5,8
28	7,9	2,5	40	23,1	8,6
29	9,0	4,5	41	24,1	10,5
30	10,1	6,0	42	24,9	8,1
31	11,3	4,1			

Однако во внутриутробном периоде основным выделительным органом эмбриона и плода является плацента, через которую происходит выделение продуктов обмена. Подтверждением этому служит рождение живых детей с агенезией почек. Такие дети после перерезки пуповины быстро погибают от почечной недостаточности.

Эмбриональное развитие почек проходит 3 стадии: пронефрос, мезонефрос и метанефрос. В конце 3-й недели эмбриональной жизни происходит образование *пронефроса*, который располагается забрюшинно в головном конце эмбриона, на дорсальной стороне тела (I стадия). Для развития человека эта стадия не имеет существенного значения. На 4-й неделе начинается II стадия — стадия *мезонефроса*. Образуются канальцы и выводной проток, который открывается в клоаку.

У эмбриона длиной 5–6 мм начинает формироваться III стадия развития почки — *метанефрос* (или постоянная почка). Метанефрос имеет двойное происхождение: частично он образуется из мезонефроса, а частично — из промежуточной мезодермы. Сначала образуется выпячивание протока мезонефроса, расположенного недалеко от клоаки. Это образование быстро увеличивается, и из него в дальнейшем формируются мочеточники, почечная лоханка, ее чашки, собирательные канальцы. С ростом мезонефротического дивертикула вокруг его дистального конца собирается мезодерма, которая плотно его окружает. Из мезодермальной части в результате дифференцировки клеток происходит формирование капсулы почечного клубочка и канальцевого аппарата будущего нефрона. Полость этой капсулы образуется вследствие того, что рост париетальных отделов опережает рост компактной массы будущего клубочка. Клетки висцерального слоя капсулы дифференцируются в подоциты, отростки которых проникают между недифференцированными клетками будущего клубочка. Вскоре в мезодерму начинают

проникать кровеносные сосуды, и происходит образование капиллярных петель клубочка. Одновременно с этим происходит развитие канальцевого отдела нефрона. Постепенно образующиеся выделительные каналы нефрона срастаются с собирательными канальцами, которые развиваются из мезонефротического выроста. Мембрана прорывается, и образуется сообщение между почечной лоханкой и нефроном. Нарушение этого процесса часто ведет к образованию кистозной почки. Клубочки образуются у плода до достижения им массы 2100–2500 г.

Закладка постоянной почки происходит в каудальной части эмбриона. По мере роста и развития почка постепенно перемещается из тазовой части (7-я неделя эмбрионального развития) в брюшную полость. К 9-й неделе почка располагается уже выше бифуркации аорты. Здесь она поворачивается на 90° так, что ее выпуклый край, вначале направленный дорсально, оказывается обращенным в латеральную сторону. В результате нарушения закладки и перемещения почки наблюдается ряд аномалий развития, среди которых можно выделить:

- *количественные* — аплазия, гипоплазия, третья добавочная почка, удвоенная почка, гипертрофированная почка, подковообразная почка;
- *аномалии положения* — разные варианты дистопий, аномалии поворота, наддиафрагмальная почка;
- *аномалии структуры* — поликистозная почка, солитарная киста почки, многокистная почка.

Кроме того, выделяют клинические варианты дисэмбриогенеза органов мочевой системы по уровням поражения:

- *на органном уровне* — *аномалии почек и мочевыводящих путей*; важность этих аномалий состоит прежде всего в увеличении риска инфицирования с формированием пиелонефрита или интерстициального нефрита;
- *на клеточном уровне* — *нарушения состояния или соотношений между клеточными структурами*, приводящие к наследственным нефритам;
- *на субклеточном уровне* — *нарушения мембранного транспорта*; вариант дисэмбриогенеза, приводящий к возникновению дисметаболической нефропатии, уролитиаза.

Для классификаций аномалий формирования или дисплазий существует много классификационных подходов. Один из них представлен ниже.

**Врожденные и наследственные нарушения
развития и формирования почечной ткани у детей
(по М. С. Игнатовой и Ю. Е. Вельтищеву, 1989)**

Поликистоз:

- новорожденных;
- детей различного возраста;
- подростков (с фиброзом печени);
- медуллярная кистозная болезнь (нефронофтиз Фанкони);
- губчатая почка.

Кистоз при наследственных синдромах.

Дисплазия:

- мультикистозная почка;
- двусторонняя;
- односторонняя;
- мультикистоз в гипоплазированной почке;
- мультилокулярная киста;
- кистозная дисплазия при врожденной обструкции;
- нижних мочевых путей.

Сегментарная и фокальная бескистозная дисплазия.

Очаговые кисты (солитарные, чашечные, лоханочные, околотазовые).

Гипоплазия:

- простая;
- корковая;
- гипоплазия с дисплазией (при уrolитиазах);
- фокальная, сегментарная.

Общие причины формирования аномалий органов мочевой системы связаны с нарушением гистогенеза на уровнях клеточного размножения, клеточного роста, миграции и дифференцировки клеток, формирования межклеточных и межтканевых коопераций. Нарушения любого из этих звеньев может результироваться формированием аномалии, чем и объясняется их частота. Около 30% всех аномалий развития у детей относится к органам мочевой системы. Основные этапы внутриутробного формирования и следствия аномальности этого процесса на каждом из них представлены в табл. 17.2.

Динамика постнатального увеличения массы почки по отношению к росту ребенка приведена в табл. 17.3. Такая оценка может быть необходимой при некоторых клинико-морфологических сопоставлениях.

Увеличение массы почек в первые 5 лет жизни происходит за счет гиперплазии клеток, а затем уже их гипертрофии, т. е. увеличения их размеров.

До 7–8 лет почки расположены низко, так как они относительно велики, а поясничный отдел позвоночника относительно короток. На фазе вдоха обе почки смещаются вниз: у младших детей — на 1 см, у старших — на 2 см. При отсутствии патологической подвижности почка смещается обычно на высоту тела I поясничного позвонка.

Размеры почек у детей различных возрастных групп представлены в табл. 17.4.

Стадии гистогенеза почек и проявления его нарушений
(по W. McCrore, 1987)

Эмбриональный возраст, нед	Развивающиеся структуры	Проявления нарушенного развития
3-4	Пронефрос. Пронефротический проток. Мезонефрос. Мезонефральный проток	Ренальная агенезия с отсутствием гомолатеральных половых желез, легких, надпочечников. Билатеральная агенезия (синдром Potter). Мальчики: отсутствие выносящих протоков и придатков яичек. Девочки: отсутствие гартнерова протока
5	Зародыш матки и начало метанефроса	Почечная агенезия. Зародыш гомолатеральных половых желез, легких, надпочечников. Рудиментарный мочеточник с почечной агенезией
6	Урогенитальный синус	Уроректальные протоки
8-9	Явные лоханки и чашки. Некоторые функционирующие нефроны до собирательных трубок. Формирование мочевого пузыря. Отделение выхода мочеточника из вольфова протока. Треугольная область мочевого пузыря и отверстие мочеточника, бугорок, формирование начала эвакуаторного протока	Эктопия мочеточника. Уретроцеле. Уретральный клапан. Мультикистоз. Дисплазия. Рудиментарная почка. Тип III кистозной болезни
10-11	Формирование лоханки и чашек. Больше функционирующих нефронов. Рост и развитие ветвей протока. Открытие мочеточника и появление фекальной мочи в мочевом пузыре	Пороки лоханки и чашек
14-15	Малые чашки, почечные сосочки, собирательная система. Нефроны достигают периферии. Формирование арки	Отклонение в форме или количестве чашечно-лоханочных систем. Тип I кистозной болезни
20-22	Четкое разграничение мозгового и коркового слоев	Гипоплазия почек с нормальной чашечно-лоханочной системой. Детская поликистозная болезнь. Медуллярная кистозная болезнь
32-36	Прекращение образования нефронов. Полное количество нефронов (до 1 млн на почку)	

Таблица 17.3

Масса почек у детей в процессе постнатального развития (на длину тела)

Длина тела, см	Масса почек, г	Длина тела, см	Масса почек, г
49,1–52	32	100,1–105	144
52,1–55	38	105,1–110	155
55,1–58	42	110,1–115	165
58,1–62	50	115,1–120	175
62,1–65	52	120,1–125	185
65,1–70	62	125,1–130	196
70,1–75	72	130,1–135	207
75,1–80	82	135,1–140	219
80,1–85	90	140,1–145	231
85,1–90	100	145,1–150	243
90,1–95	112	150,1–155	258
95,1–99	124	155,1–160	270
99,1–100	136	160,1–170	283

Таблица 17.4

Размеры почек у детей

Возраст	Длина, см	Ширина, см	Толщина, см	Площадь, см ²
Новорожденный	4,2	2,2	1,8	–
5 мес	5,5	3,1	1,9	–
1 год	7,0	3,7	2,6	19,0
5 лет	7,9	4,26	2,76	32–34
11 *	9,8	5,15	3,3	41,3
15 *	10,7	5,3	3,5	48,7

К моменту рождения масса почки равна 10–12 г; к 5–6 мес ее масса удваивается, а к концу первого года утраивается. Затем масса ее нарастает более медленно, но в периоде полового созревания вновь наблюдается ее интенсивный рост. В этот период (к 15 годам) масса почек увеличивается в 10 раз. До 7 лет увеличение площади почки за каждый год составляет в среднем 1 см², а у детей 7–15 лет — 1,5 см². Почечная лоханка определяется, как правило, на уровне тела II поясничного позвонка.

Почки у детей имеют дольчатый характер, недостаточно развит корковый слой. Сама ткань нежная, соединительнотканые прослойки выражены слабо. В почках новорожденных клубочки расположены компактно. На 1 см² поверхности их имеется 50, у 7–8-месячных детей — 18–20, у взрослых — 7–8.

До 2-летнего возраста нефрон недостаточно дифференцирован. Висцеральный листок капсулы почечного клубочка у плодов и новорожденных со-

стоит из кубического эпителия, при котором процесс фильтрации затруднен. До 2 мес кубический эпителий обнаруживается во всех почечных клубочках, на 4-м месяце в околомозговых клубочках уже появляется плоский эпителий; к 8-му месяцу его находят в периферических клубочках. Между 2-м и 4-м годами жизни можно найти лишь остатки кубического эпителия, а после 5 лет строение клубочка такое же, как у взрослого человека. Диаметр клубочка у *новорожденных* — 85 мкм, в *1 год* — 88 мкм, в *5 лет* — 150 мкм, в *18 лет* — 190 мкм, в *30 лет* — 210 мкм, в *40 лет* — 195 мкм. Наиболее интенсивно увеличиваются клубочки в 2–3 года, в 5–6, в 9–10 лет и у подростков 16–19 лет. Малыми размерами клубочков объясняется небольшая общая фильтрующая поверхность клубочков у новорожденных (около 30% от нормы взрослого).

Учитывая функциональные особенности нефронов, их условно делят на 3 слоя:

- *поверхностные (корковые)* — их около 20%, они малы и менее зрелые; увеличение числа нефронов до 5 лет идет за счет этого слоя; у них короткие петли нефрона и слабое участие в формировании концентрационной функции;
- *среднекорковые* — приблизительно 60% от их общего числа;
- *околомозговые (медуллярные)* — их число составляет 10–15%.

У детей раннего возраста медуллярным нефронам принадлежит ведущая роль в реабсорбции ионов натрия из ультрафильтрата. При этом механизмы реабсорбции в системе антидиуретический гормон — ренин — ангиотензин сохраняют относительную незрелость в течение первых 2 лет жизни.

Морфофункциональное созревание почек осуществляется как за счет увеличения числа корковых нефронов, так и за счет гиперплазии остальных. Гистологическое строение почек становится сходным с почкой взрослого человека только к школьному возрасту.

Гетерохрония развития различных слоев нефронов, скорости морфологического созревания, динамика функциональных возможностей особенно выражены в возрастные периоды первых 7–8 лет и в 13–15 лет жизни.

Анатомическое несовершенство строения капсулы почечного клубочка у детей первого года жизни дополняется анатомическими особенностями канальцевого аппарата. Канальцы у новорожденных значительно короче, а их просвет почти в 2 раза уже, чем у взрослого человека. То же самое относится и к петле нефрона. Это ведет к тому, что реабсорбция первичной мочи, осуществляемая канальцевым аппаратом, у новорожденных и детей первого года жизни снижена.

Почечные лоханки развиты относительно хорошо, но мышечная и эластическая ткань — слабо. Особенностью является тесная связь лимфатических сосудов почек с лимфатическими сосудами кишечника. Этим частично объясняется легкость перехода инфекции из кишечника в почечные лоханки и развитие пиелонефрита. У детей младшего возраста наблюдается преимущественно внутривисцеральное расположение лоханки. Диаметр мочеточников у детей относительно больше, чем у взрослых. Однако мочеточники имеют

много изгибов. В среднем толщина мочеточника 0,3–0,4 см. В мочевом пузыре недостаточно развита эластическая и мышечная ткань, слизистая оболочка развита хорошо. Мочевой пузырь расположен выше, чем у взрослого, поэтому его легко прощупать. Внутреннее отверстие мочеиспускательного канала у детей первого года жизни находится на уровне верхнего края лобкового симфиза, к концу года — у нижнего края. Вместимость мочевого пузыря у новорожденного — 30 мл, а у ребенка в возрасте 1 года — 35–50 мл, 1–3 лет — 50–90 мл, 3–5 лет — 100–150 мл, 5–9 лет — 200 мл, 9–12 лет — 200–300 мл, 12–15 лет — 300–400 мл.

Длина мочеиспускательного канала у мальчиков — 5–6 см (у взрослых — 14–18 см), в период полового созревания достигает 10–12 см. Морфологически он отличается слабым развитием эластической ткани, соединительнотканной основы. Слизистая оболочка развита хорошо. Длина мочеиспускательного канала у девочек меньше (всего 1–2 см), а его диаметр больше, чем у мальчиков. Это имеет большое практическое значение при катетеризации и цистоскопии.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Мочеобразование рассматривают как совокупность процессов фильтрации, реабсорбции и секреции, которые происходят в функциональной единице почки — нефроне. Последний состоит из клубочка с капсулой почечного клубочка и дистального отдела канальцевого аппарата.

Процесс фильтрации происходит через полупроницаемую капсулу почечного клубочка. В результате фильтрации образуется первичная моча, которая по химическому составу является истинным ультрафильтратом плазмы, содержащим небольшое количество белков.

Фильтрация плазмы в клубочке и образование первичной мочи становятся возможными вследствие разницы давлений по обе стороны висцерального листка капсулы почечного клубочка. Это так называемое эффективное фильтрационное давление ($P_{эф}$), которое представляет собой разность гидростатического давления крови в капиллярах клубочка (P), с одной стороны, и суммы величин онкотического давления плазмы ($P_{\text{он}}$) крови и гидростатического давления в клубочковой капсуле (P_c) — с другой:

$$P_{эф} = P - (P_{\text{он}} + P_c).$$

Гидростатическое давление в капиллярах клубочка составляет приблизительно 50–70% от величины среднего давления в больших капиллярах (90 мм рт. ст.), достигая 45–65 мм рт. ст. По сравнению с капиллярами других органов, это наиболее высокое давление. У детей среднее артериальное давление несколько ниже, чем у взрослых (см. главу 14). Высокое гидростатическое давление в клубочке определяется особенностями кровоснабжения почек. Известно, что почечные артерии отходят непосредственно от аорты,

кроме того, диаметр приносящего сосуда клубочка в 2 раза больше диаметра выносящего сосуда клубочка.

Почечный кровоток (количество крови, проходящее через кровеносные сосуды почек в единицу времени) может быть определен не только у взрослых, но и у детей различного возраста. У человека примерно каждые 5–10 мин вся циркулирующая кровь протекает через почки, а за сутки через почки проходит 1500 л крови, причем через корковый слой протекает 80–93% общего почечного кровотока. На единицу массы тела корковое вещество почки получает в 20–30 раз больше крови, чем мозговое вещество.

Веществом, которое почти полностью выводится почками, является парааминогиппуровая кислота (ПАГ), поэтому ее специально используют для определения объема плазмы, протекающей через почки (табл. 17.5).

Таблица 17.5

Возрастные особенности плазматок у детей

Возраст	Максимальная секреция ПАГ, в мл/мин на 1,73 м ²
Новорожденные недоношенные	3–40
Новорожденные доношенные	12–30
Грудной	34–90
Старше 1 года	55–100
Взрослые	80

Плазматок в почках у детей раннего возраста как в абсолютных, так и в относительных величинах (на единицу поверхности тела) несколько меньше, чем у взрослого человека. С возрастом плазматок быстро возрастает, и у детей старше года становится равным плазматок у взрослого человека. Чтобы определить кровоток, величину плазматок нужно умножить на 2. Таким образом, почки являются органом, который очень обильно кровоснабжается. Именно этим можно объяснить высокую их чувствительность к гипоксии.

Онкотическое давление плазмы составляет 24 мм рт. ст. (в среднем), а гидростатическое давление в клубочковой капсуле — приблизительно 15 мм рт. ст.

Таким образом, у здорового взрослого человека эффективное гидростатическое давление будет колебаться в среднем от 6 (45 — 24 + 15) до 26 мм рт. ст. (65 — 24 + 15). Приведенная величина давления действительна лишь для начальной части капилляров клубочка. В начале же отводящего сосуда это давление становится нулевым. У новорожденных онкотическое давление крови относительно ниже вследствие гипопротенемии. Лишь к 3–6 мес онкотическое давление повышается. Таким образом, относительно низкое гидростатическое и онкотическое давление как бы взаимно уравновешивают друг друга.

У взрослых фильтрующая поверхность — 1,5 м². У детей лишь после одного года жизни фильтрация мочи в клубочках приближается к таковой у взрослых. Особенно низкие показатели клубочковой фильтрации отмечают-

ся у новорожденных, что связано с особенностью строения клубочка (кубический эпителий висцерального листка капсулы клубочка, небольшие размеры, относительно низкое гидростатическое давление). Имеет также значение изменение путей выведения из организма продуктов обмена после рождения, что сразу вызывает нагрузку на почки (до рождения основным органом выделения у плода является плацента).

Вследствие этого наступает транзиторная почечная недостаточность, которая быстро исчезает. На первом году жизни клубочковая фильтрация быстро нарастает и уже к концу второго года достигает величин, свойственных взрослому человеку. Важнейшее значение для образования мочи имеют дальнейшие процессы, происходящие в нефроне, и прежде всего обратное всасывание в кровь основной массы воды, электролитов и других веществ.

В педиатрической клинике для суждения о клубочковой фильтрации наибольшее распространение получил клиренс по эндогенному креатинину. Его величина изменяется в зависимости от возраста ребенка, что и характеризует важнейшую функцию почки, т. е. клубочковую фильтрацию. Показатели клиренса по эндогенному креатинину у детей представлены в табл. 17.6.

Таблица 17.6

Клиренс по эндогенному креатинину у детей и взрослых

Возраст	Клиренс, мл/мин	В % от клиренса взрослых	Возраст	Клиренс, мл/мин	В % от клиренса взрослых
Новорожденный (1 день)	10	7,5	6 мес	55	70
1 мес	28	40	12 »	65	85
2 »	30	45	Старше 1 года	100 ± 20	100
3 »	37	50	Взрослые	100 ± 20	100

Сравнение показателей клубочковой фильтрации у детей и взрослых показывает, что компенсаторные возможности у детей ограничены, что приходится учитывать в построении питания и водного режима детей раннего возраста. Полученные показатели полностью обеспечивают гомеостаз ребенка раннего возраста при естественном вскармливании. Превышение границы функциональной выносливости почки нередко может приводить к расстройствам обмена и пищеварения с последующими генерализованными или системными проявлениями (токсикоз, шок, дегидратация, энцефалопатия, остановка в развитии). У детей количество, химический состав и плотность мочи в разные возрастные периоды различны. Количество мочи увеличивается с возрастом (табл. 17.7, 17.8).

Таблица 17.7

Возрастные особенности диуреза
(по W. Pienert, W. Heine, 1969; А. В. Папаяну, 1996)

Возраст	Среднее за 24 ч, мл	Колебания	За 24 ч × 1,73 м ²	σ
0–3 дня	57	112–155		
4–8 дней	133	46–235		
15–21 день	192	80–292		
0–6 мес	179	±17	1118	167
6–12 »	232	±53	1024	382
1–2 года	235	±65	947	247
2–3 »	390	±73	1274	277
3–4 »	444	±76	1296	248
4–5 лет	462	±127	1204	286
5–7 »	487	±147	1041	286
7–11 »	740	±201	1211	309
11–14 »	764	±89	982	104
Взрослые		800–1400	800	800–1200

Таблица 17.8

Показатели варьирования количества мочи и частоты мочеиспусканий у детей
(по А. В. Папаяну и Н. Д. Савенковой, 1997)

Возраст	Суточное количество мочи, мл	Количество мочеиспусканий за сутки	Разовое количество мочи, мл
До 6 мес	300–500	20–25	20–35
6 мес — 1 год	300–600	15–16	24–45
1–3 года	760–820	10–12	60–90
3–5 лет	900–1070	7–9	70–90
5–7 »	1070–1300	7–9	100–150
7–9 »	1240–1520	7–8	145–190
9–11 »	1520–1670	6–7	220–260
11–13 »	1600–1900	6–7	259–270

Суточное количество мочи можно рассчитать по формуле

$$V_{\text{сут}} = 1500 \times S / 1,73,$$

где $V_{\text{сут}}$ — суточное количество мочи, мл;

S — поверхность тела ребенка, м².

Другой особенностью мочеобразования является низкая плотность мочи. Как известно, плотность мочи характеризует в основном реабсорбционную функцию канальцевого аппарата. Существует четкая зависимость между относительной плотностью мочи и ее осмолярностью:

Относительная плотность	Осмолярность, мосм/л
1,007	400
1,015	600
1,020	800
1,025	1080
1,030	1200
1,035	1400

У детей обе характеристики ниже, чем у взрослых, что объясняется относительно низкой фильтрацией. Почки новорожденных и детей грудного возраста способны к выведению жидкости при ее дробном введении в течение суток, тогда как одномоментная нагрузка может увеличить объем циркулирующей крови и не приводит к выраженному диуретическому эффекту. С другой стороны, для выведения осмотически активных веществ (ионы натрия, мочевины, глюкозы) ребенку раннего возраста требуется значительно больше воды, чем детям старшего возраста или взрослым для выведения того же количества и тех же самых веществ.

Осмолярная концентрация мочи у детей значительно меньше, чем у взрослых. У детей в период так называемой физиологической убыли массы тела она приблизительно в 3 раза меньше, чем у взрослого человека. Зависимость осмотического давления мочи от величины диуреза начинает проявляться у ребенка на 5-м месяце жизни, а у ребенка 7 мес она уже выражена так же, как у взрослого человека. По некоторым данным, окончательное формирование функции осморегуляции происходит примерно ко второму году жизни. Реабсорбция остальных веществ зависит от возраста ребенка. Реабсорбция глюкозы у детей первых месяцев жизни составляет всего 25% нормы взрослого. Поэтому у детей нередко наблюдается глюкозурия, которая может возникать при небольшой сахарной нагрузке. Способность концентрировать хлориды созревает на втором году жизни. У детей раннего возраста экскреция хлоридов с мочой составляет всего 1–10 мг/ч, а у детей старшего возраста — 740 мг/ч.

Низкая способность к концентрированию мочи находит свое подтверждение даже при дегидратации (табл. 17.9).

Таблица 17.9

Относительная плотность мочи при дегидратации
(по W. Planert, W. Helne, 1973; A. B. Папаяну и Н. Д. Савенковой, 1997)

Возраст	Относительная плотность мочи	Осмолярность, мосм/кг воды
1–12 мес	1,016	—
1–1 1/2 года	1,016–1,023	1118
1 1/2–11 лет	1,026	—
12–16 лет	Выше 1,030	1362

Большое влияние на диурез оказывает температура воздуха. При высокой температуре количество мочи уменьшается, при низкой — увеличивается. Имеет значение и питьевой режим. В соответствии с потерями воды или ее измененным поступлением в организм механизмы гомеостаза могут существенно уменьшать или увеличивать количество жидкости, выделяемой через почки. В регуляции постоянства объема жидкостей организма участвуют и ощущения жажды, меняющие поведение ребенка, и нейрогуморальные механизмы с участием антидиуретического гормона гипофиза, ренина, альдостерона, гормона, выделяемого предсердием. Нарушение почечного или системного гомеостаза жидкости является довольно частым проявлением как патологических состояний почек, так и различных общих заболеваний у

детей. Клиническими эквивалентами этих нарушений являются состояния обезвоживания или отеков.

Химический состав мочи ребенка существенно отличается от химического состава мочи взрослых людей, некоторые из этих особенностей представлены в табл. 17.10.

Таблица 17.10

Состав мочи у детей

Возраст	Количество на 1 кг массы тела в сутки									
	Диурез, мл	Плотность	Диурез, мл/мин	Na, г	K, г	Cl, г	P, г	Ca, мг	S, мг	Мочевина, мг
Недоношенные	90–120	1005	50	—	—	—	—	—	—	—
Новорожденные	—	1012	—	—	—	0,013	0,001	—	—	14
1 нед.	250	1009	75	—	—	0,033	—	—	—	20–40
1 мес	320	1009	80	0,001	0,02	0,025	0,003	—	2–7	—
6 »	—	1012	—	0,001	0,06	0,05	0,06	—	2–8	—
12 »	450	1014	45	0,02	0,08	0,06	0,08	2–6	11	15
2–5 лет	520	1015	40	0,1	0,1	0,18	0,08	—	20	10
5–8 »	700	1016	36	0,1	0,1	0,26	0,01	—	50	10
8–11 »	850	1017	36	0,1	0,07	0,25	0,1	—	60	10
11–15 »	1100	1018	30	0,1	0,07	0,25	0,1	—	60	—
Взрослые	1500	1018	20	0,1	0,04	0,25	0,1	—	45	15

Существенная часть химических характеристик мочи отражает не только какую-то функциональную незрелость системы мочевыведения и гомеостаза, но и свойственные детям особенности метаболизма в целом, их явную ориентацию на пластические процессы и рост.

Если проанализировать химический состав мочи у детей, то можно выявить различия. У детей после года быстро нарастает выделение фосфатов, калия, хлоридов. В то же время количество мочевой кислоты остается на одном и том же уровне. Очень высокое содержание мочевой кислоты и ее солей у новорожденного наблюдается на 3–4-й день жизни. В это время часто обнаруживается мочекишлый инфаркт почек (приблизительно у 75% новорожденных).

Процесс реабсорбции и секреции происходит в дистальном отделе нефрона, который состоит из трех частей: 1) проксимального канальца, 2) тонкого сегмента (U-образная часть петли нефрона), 3) дистального канальца.

Дистальная часть нефрона условно делится на 3 части потому, что каждой из них свойственны особые функции в процессе реабсорбции и секреции (рис. 17.1).

Проксимальный каналец расположен в корковом веществе почки. В нем происходит обратное всасывание большей части веществ, в том числе около 85% профильтровавшейся воды, натрия и хлора, гидрокарбонатов, все количество глюкозы, почти целиком фосфаты, калий, аминокислоты, белки. В этом же отделе происходит активная секреция высокомолекулярных, чужеродных организму веществ (например, связанный с белком диодраст). Как реабсорбция, так и секреция в проксимальном отделе осуществляются благодаря ферментативным процессам.

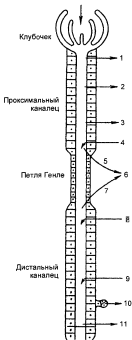


Рис. 17.1. Схема нефрона и его функции.

- 1 — глюкоза;
- 2 — фосфаты;
- 3 — аминокислоты;
- 4 — связанный с белком диодрат;
- 5 — облигатно;
- 6 — натрий и хлор;
- 7 — факультативно;
- 8 — кислые радикалы;
- 9 — щелочные эквиваленты (гидрокарбонаты);
- 10 — ренин;
- 11 — вода

Секреторная функция у новорожденных незрелая. Она постепенно созревает к 6 мес, что необходимо учитывать при назначении лекарственных препаратов, а также при риске накопления в организме токсичных веществ из измененной человеком среды обитания, т. е. при нарушении экологии.

Тонкий сегмент петли нефрона расположен в мозговом слое. Благодаря U-образной форме, этот отдел играет существенную роль в создании в мозговом слое почки среды с высокой осмотической активностью, а в связи с этим — и возможности получения максимальной концентрации мочи при ее прохождении через собирательные трубки. Это осуществляется с помощью факультативной резорбции и секреции натрия и, частично, воды (натриевый насос).

Дистальный каналец расположен в корковом веществе. В этом отделе происходят реабсорбция остальных 14% профильтровавшейся воды, оконча-

тельная реабсорбция натрия, обратное всасывание гидрокарбонатов. Здесь осуществляется секреция ионов Na^+ и K^+ , при которой путем ионообмена подкисляется моча, и здесь же в основном происходит экскреция проникших в организм чужеродных веществ (красители, антибиотики). Среди последних интерес представляет пенициллин, концентрация которого в 6–8 раз выше в канальце, чем в крови.

Собираательные трубки, хотя и не принадлежат по своему эмбриональному развитию к нефрону, ввиду их функционального значения следует считать продолжением дистальной части канальца. Именно в этом отделе происходит окончательная концентрация мочи, т. е. образуется конечная моча, выделяемая наружу по мочевым путям. Величина реабсорбции различных веществ, происходящей в канальцевом аппарате нефрона, может быть определена по степени разницы между клубочковой фильтрацией, устанавливаемой по инулину и креатинину, и клиренсом по данному веществу. Процессы реабсорбции и секреции в канальцевом аппарате нефрона у детей имеют ряд отличий. Особого внимания заслуживает водовыделительная функция почек. Способность энергично выводить воду при ее избытке, выделяя большое количество гипотонической мочи, или экономить воду при ее недостатке, образуя малые количества высококонцентрированной мочи, — наиболее важная функция почки человека. Хотя у ребенка плотность мочи низкая, однако это еще не означает, что почка ребенка хорошо выводит избыток воды. Наоборот, почки новорожденных не способны быстро освободить организм от избытка воды. Так, например, при водной нагрузке у взрослого человека выведение воды полностью происходит через 2 ч. У новорожденного одного дня жизни за то же время выводится всего около 15%, на 2–3-й день — 20–25%, на 7-й день — 45%, на 14-й — 60% введенной жидкости.

Механизмы почечной регуляции кислотно-основного состояния к моменту рождения также не созревают. Об этом свидетельствует очень быстрое развитие ацидоза у детей раннего возраста при различных заболеваниях. За то же время почка ребенка выделяет в 2 раза меньше кислотных радикалов, чем почка взрослого человека.

Ограничение продукции аммиака объясняется незрелостью почечных канальцев у детей первых недель жизни, в связи с чем важнейший механизм экономии оснований практически не функционирует. Данные о возрастных особенностях функции почек представлены в табл. 17.11.

Процесс секреции в канальцах детской почки происходит медленнее, чем у взрослых. Например, почки новорожденных в 2 раза медленнее секретируют парааминогиппуровую кислоту, чем почки взрослого. Активная секреция пенициллина возникает у ребенка лишь к 6-му месяцу жизни. Все эти особенности следует учитывать при назначении различных медикаментов, введении солевых растворов и т. д.

Таблица 17.11

Возрастные особенности функции почек
(по N. M. Parodorouloz и соавт., 1978; Ю. Е. Вельтишеву, 1989;
А. В. Папаян и Н. Д. Савенковой, 1997)

Возраст	Гломеру- лярная фильтрация, мл/(мин × 1,73 м ²)	Клиренс ПАГ, мл/(мин × 1,73 м ²)	Максимальная секреция, мл/(мин × 1,73 м ²)	Осмогиче- ское концентри- рование, мосм/кг воды	pH после нагрузки NH ₄ Cl	Выведение H ⁺ , ммоль/(мин × 1,73 м ²) после нагрузки NH ₄ Cl
Новорожденный	23	82	16	528	5,6–6,9	–
1 мес	54	166	14	950	4,9–5,9	29–88,4
6 м	110	497	46	1100	4,9–5,0	78
1 год	119	419	52	1180	–	–
3 года	122	689	79	1210	4,7–5,6	96
6 лет	134	640	66	–	4,7–5,1	130
9 м	123	580	88	1250	–	–
12 м	123	669	95	1260	4,8–5,0	110
Взрослые:				1200–1450	4,5–5,3	94
мужчины	131	697	80			
женщины	117	594	77			

Перечисленные особенности канальцевых функций могут быть связаны исключительно и только с закономерностями возрастного созревания и какой-то степенью индивидуального варьирования в его сроках. Наряду с этим уже у пациентов самого раннего возраста врач должен осуществлять дифференциальную диагностику между возрастными особенностями и конституциональными особенностями, связанными с наследственными аномалиями или приобретенными нарушениями функций. Очень часто такие приобретенные патологические состояния формируются уже внутриутробно.

Весьма существенные анатомо-физиологические особенности присущи и регуляции мочеиспускания. Условно выделяют трехуровневую систему этой регуляции [Папаян А. В., Маврушкин Д. В., 1993]. Каждый уровень подчинен вышестоящим, но при отсутствии «руководства» сверху осуществляет регуляцию собственными механизмами.

Нижний этаж регуляции составляет детрузор — мышца мочевого пузыря, внутренний и наружный сфинктеры. Сокращение детрузора и расслабление сфинктеров при их синхронизации обеспечивают мочеиспускание. Нарушения на этом уровне связываются почти исключительно с инфекциями и аномалиями нижних мочевых путей.

Средний этаж представлен периферической иннервацией мочевого пузыря и спинномозговыми центрами регуляции мочеиспускания. Действие симпатической части спинномозгового центра направлено на удержание мочи, а парасимпатической части — на ее изгнание. Нарушения регуляции на этом уровне связаны с резидуально-органическим или инфекционным поражением спинномозговых отделов центральной и вегетативной нервной системы.

Верхний этаж представлен уже центрами, расположенными в продолговатом мозге, гипоталамусе, лобной и теменной долях головного мозга. Соот-

ветственно, нарушения регуляции этого уровня отражают патологическое состояние, как органическое, так и функциональное, со стороны головного мозга, высших вегетативных центров или сопряжены с системными неврозами у детей.

З. Валкова выделяет ряд возрастных стадий становления и регуляции мочеиспускания и формирования навыков самообслуживания. Приводим эти данные с изменениями.

- I стадия* — от рождения до 6 мес. Стадия автоматизма на уровне самого мочевого пузыря. Мочевой пузырь опорожняется по мере его заполнения.
- II стадия* — от 6 мес до 1 года. Стадия выработки условного рефлекса. Ребенок ощущает заполнение мочевого пузыря и может обучаться удержанию мочи или ее испусканию в зависимости от создаваемой обстановки, поведения и тона разговора матери.
- III стадия* — от 8 до 18 мес. Ребенок может регулировать мочеиспускание, но не может обслужить себя адекватно событию.
- IV стадия* — от 18 до 36 мес. Стадия высокой обучаемости и постепенного формирования навыков самообслуживания.
- V стадия* — от 3 до 4 $\frac{1}{2}$ лет. Полное управление мочеиспусканием днем, неполное управление во время сна.
- VI стадия* — старше 4 $\frac{1}{2}$ лет. Прекращение ночного недержания, единичные эпизоды в течение недели или месяца.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ОРГАНОВ МОЧЕОБРАЗОВАНИЯ И МОЧЕОТДЕЛЕНИЯ

Анамнез. При исследовании органов мочеотделения большое значение имеет тщательный расспрос матери или самого ребенка (если он старшего возраста) о тех или иных нарушениях мочеотделения и сроках их появления. Следует выяснить, какое количество мочи выделяет больной. Нет ли учащенного мочеиспускания (*полиактурия*), более при мочеиспускании?

Важно выяснить, сколько пьет ребенок, имеется ли жажда. Когда она появилась; что предшествовало настоящему заболеванию; не болел ли до этого ребенок острыми респираторными заболеваниями, ангиной, скарлатиной; не делались ли ребенку какие-либо прививки; через сколько дней появились нарушения мочеотделения после перенесенного заболевания или вакцинации.

Из анамнеза можно выяснить ряд жалоб, характерных для заболеваний почек: головные боли, боли в пояснице, а также появление отеков и изменений цвета кожи (бледность — при нефрите, особенно с нефротическим компонентом, бледно-серый оттенок — при пиелонефрите и т. д.).

Осмотр. При осмотре для поражений почек характерно изменение цвета кожи — бледность, одутловатость лица — *facies nephritica*.

Характерная «почечная» или «мраморная» бледность обусловлена либо спазмом сосудов (при повышении артериального давления), либо сдавлением сосудов вследствие отека. Реже бледность определяется анемизацией.

Отечный синдром также имеет несколько клинических вариантов. При *небольшой выраженности отечного синдрома* отмечается увеличение массы тела, уменьшение диуреза, ускорение рассасывания волдыря при кожной водяной пробе, изредка может быть отмечена и пастозность век. *Явные отеки* (периферические, гидроторакс, асцит, вплоть до анасарки) развиваются при диффузных заболеваниях почек. Их формирование может быть очень быстрым.

Отеки при болезнях почек вначале располагаются на лице, меньше — на туловище и конечностях. Для выявления *скрытых отеков* больного систематически взвешивают и определяют гидрофильность тканей методом «волдырной пробы» Мак-Клора—Олдрича. Шприцем с тонкой иглой вводят внутривенно в предплечье 0,2 мл изотонического раствора натрия хлорида, после чего на коже образуется волдырь, который у *здорового ребенка первого года жизни* рассасывается за 15–20 мин, от 1 года до 5 лет — за 20–25 мин, у *детей старшего возраста и взрослых* — после 40 мин.

Нужно обратить внимание на форму и величину живота, которые изменяются при развитии асцита.

В патогенезе принимают участие увеличение объема циркулирующей крови и внесосудистой жидкости, развитие гипоальбуминемии и гипонкии крови. Позднее происходит нарастание гиповолемии с увеличением продукции ренина, альдостерона. Снижается секреция натрийуретического пептида предсердий и уменьшается выделение натрия с мочой.

Болевой синдром часто сочетается с дизурическим и определяется органической (аномалии развития мочевой системы) либо функциональной обструкцией мочевых путей и растяжением капсулы почки. Боли локализируются в низу живота и в поясничной области, иррадиируют по ходу мочеточника и в паховую область. Болевой синдром особенно характерен для микробно-воспалительных процессов в почках и путях мочевого выведения (цистит, уретрит).

Гипертензивный синдром развивается обычно при увеличении содержания вазоконстрикторов типа биогенных аминов и активации систем «ренин — альдостерон — ангиотензин», приводящих к подъему артериального давления в равной степени и систолического, и диастолического. Это сопровождается бледностью и головной болью. Особенно характерен гипертензивный синдром для острого и хронического нефрита, аномалий и заболеваний почечных артерий, острой и хронической почечной недостаточности. Обратная картина — *снижение артериального давления* — может наблюдаться при дисметаболических нефропатиях и тубулопатиях до формирования хронической почечной недостаточности.

При диффузных поражениях почек отмечается гипертензия, которая может быть преходящей или держаться длительно. В связи с гипертензией при нефритах нередко отмечается изменение границ сердца (расширение влево), прослушиваются усиленные тоны, особенно I на верхушке, а во втором межреберье справа (аорта) — акцент II тона.

Пальпация. При пальпации живота можно прощупать почки (чаще правую) только у детей раннего возраста и с пониженным питанием. У здоро-

вых детей старшего возраста почка нормальных размеров чаще не прощупывается, поэтому прощупывание почки указывает на ее увеличение или смещение (гидро- или пионефроз, подвижная почка и т. д.). В последние годы существенно увеличилась частота прощупывания правой почки у детей школьного возраста в положении стоя. Для этого нужно применять самую поверхностную скользящую пальпацию правого подреберья и мезогастрии. Феномен наблюдается чаще у девочек в процессе интенсивного вытягивания и свидетельствует о повышенной подвижности почки.

Пальпацию почек лучше проводить у ребенка в положении лежа на спине, так как при этом максимально расслабляется брюшной пресс. Ребенок должен лежать со слегка согнутыми в коленях ногами, руки должны быть опущены. Сначала подводят левую руку со сложенными вместе пальцами под спину в области XII ребра, а правую руку кладут на живот. Правая рука продвигается к задней стенке брюшной полости, а левой рукой необходимо в это время оттеснять почку кпереди, навстречу другой руке, до соприкосновения. При этом определяются нижний полюс почки, характер ее поверхности (ровная, бугристая, плотноэластическая), а также болезненность. У детей можно использовать другую методику пальпации почек, когда кисть руки располагается на животе так, что I палец исследователя лежит спереди, а 4 остальных пальца сзади. Сжимая пальцы и перемещая руку снизу вверх, можно прощупать почку. При этом желательно (если это возможно) попросить ребенка глубоко вдохнуть (почка смещается вниз, что облегчает пальпацию).

У детей раннего возраста прощупывается мочевой пузырь в наполненном состоянии, так как он несколько выходит из полости малого таза. Перкуссию мочевого пузыря проводят следующим образом: палец-плексиметр кладут на переднюю брюшную стенку параллельно лобку на уровне пупка и перкутируют тихо сверху вниз по срединной линии живота.

Исследование мочи. Клиническое исследование мочи заключается в определении ее физических свойств, химического состава и состава осадка мочи.

Нормальная моча прозрачна. Изменение прозрачности мочи может быть обусловлено избыточным содержанием солей, клеточными элементами, слизью и жиром (липурия). Если при нагревании муть исчезает, то она обусловлена избытком уратов. Если муть при нагревании не исчезает, то следует добавить несколько капель уксусной кислоты. Исчезновение муты в этом случае указывает на избыток фосфатов, а ее шипение при этом — на наличие карбонатов. При добавлении разведенной хлористоводородной кислоты к моче исчезновение муты указывает на наличие оксалатов. Если и в этом случае моча остается непрозрачной, то можно думать, что причиной является наличие клеточных элементов (выявляется при микроскопическом исследовании осадка), солей мочевой кислоты, слизи или жира. Для этого проводят соответствующие исследования осадка мочи, полученного после ее центрифугирования.

Диагностическое значение может иметь цвет мочи. Окраска мочи буровато-красная (или цвета мясных помоев) вследствие примеси крови (гематурия), мутная — гноя (пиурия) или солей. Буровато-красный оттенок

мочи может также появиться при гемоглобинурии (некоторые формы гемолитических анемий, переливание несовместимой крови, отравление калия хлоратом и др.). Темная окраска мочи, появляющаяся при ее стоянии, может быть при алкаптонурии (нарушение обмена аминокислоты — тирозина). Кроме того, на цвет мочи могут влиять некоторые лекарственные вещества (красный — амидопирин, желтый — сантонин и т. д.), а также пища (большое количество свеклы или других продуктов). Некоторые дополнительные причины изменения цвета мочи приведены в табл. 17.12.

Таблица 17.12

Изменения цвета мочи при патологических состояниях
(по А. В. Папаяну и Н. Д. Савенковой, 1997)

Цвет мочи	Патологическое состояние	Причина
Темно-желтый	Застойная почка, отеки, ожоги, понос, рабда	Повышение концентрации красящих веществ
Бледный	Сахарный и несахарный диабет, ренальная глюкозурия, почечная недостаточность	Снижение концентрации красящих веществ
Темно-бурый	Гемолитическая анемия	Уробилиногенурия
Темный (черный)	Острая гемолитическая почка, алкаптонурия, меланосаркома	Гемоглобинурия, гемогентизиновая кислота, меланин
Красный	Нефролитиаз, инфаркт почки, свинцовая анемия	Гематурия, уропорфиурия
Вид «мясных помоев»	Острый и обострение хронического гломерулонефрита	Гематурия
Цвет пива или зеленовато-бурый	Паренхиматозная желтуха	Билирубинемия, уробилиногенурия
Беловатый	Жировое перерождение	Липурия, гной, кристаллы фосфатов
Молочный	Лимфостаз почек	Хилурия

Запах мочи: у детей нередко моча имеет запах ацетона. В подавляющем большинстве случаев это означает только то, что ребенок был недостаточно накормлен. Запах мочи может отражать наличие серьезных нарушений обмена веществ, в частности аминокислотного. Для таких заболеваний характерны «особые запахи», идентификация которых может быть непростой. Это запахи «плавательного бассейна» (хокинсинурия), запах хмеля (болезнь хмелесушилки), запах гниющей рыбы (триметиламинурия), запах потных ног (изовалериановая ацидемия), запах кошачьей мочи (β -метилкротонилглицинурия), запах кленового сиропа (болезнь «мочи с запахом кленового сиропа»), мышиный запах (фенилкетонурия).

Определение белка в моче: небольшое количество белка в разовых порциях может быть нормальным (до 0,033 г/л), в суточной моче нормальным считается количество белка до 30–60 мг. Патологические уровни белка в моче могут быть связаны:

- с физическими нагрузками (спорт);
- с охлаждением;

- с перегреванием (лихорадка);
- с ортостатическим лордозом (чаще у подростков).

Для исключения последнего проводят пробу на ортостатическую альбуминурию — стояние на коленях с палкой за спиной в согнутых локтях в течение 30 мин. Сравнивают содержание белка в порциях мочи, полученных до и после пробы. Проба может быть положительной и у больного с заболеваниями почек.

Патологические протеинурии могут быть обусловлены травмой, сдавлением, шоком, миоллизом, гемолитической анемией и другими общими заболеваниями с разрушением тканей и распадом белка. Такие протеинурии называют «преренальными». Реже наблюдаются так называемые *постренальные* протеинурии, т. е. исходящие из нижних мочевых путей и половых органов.

Сахар в моче может быть либо глюкозой, либо другим моно- или дисахаридом. Поэтому очень важно лабораторное исследование сахаров как неспецифическим методом (на любой сахар), так и специфическим, ориентированным только на глюкозу. При подтвержденной глюкозурии можно дифференцировать относительно маловероятную алиментарную ее природу и гораздо более значимую ренальную (тубулопатия) или диабетическую.

При микроскопическом исследовании в осадке мочи определяют форменные элементы (лейкоциты, эритроциты, эпителиальные клетки, мочевые цилиндры — гиалиновые, зернистые, эпителиальные, восковидные, а также кристаллические и аморфные соли — ураты, оксалаты, фосфаты). Наряду с разовым анализом мочи часто используют исследование клеточного осадка мочи, собранной в течение суток (метод Каковского—Аддиса) или за определенный промежуток времени (метод Нечипоренко).

Химическое исследование мочи заключается в определении в ней содержания белка, желчных пигментов, желчных кислот, уробилина, сахара, ацетона и др. В некоторых случаях приходится определять наличие гемоглобина и производить диазореакцию. При подозрении на врожденные тубулопатии нужно определить содержание аминокислот или других веществ в моче.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ ПОЧЕК

Наиболее распространенными функциональными пробами являются определение плотности и количества выделенной мочи. Применяется проба по Зимницкому, а также на разведение и концентрацию. В некоторых случаях используют более сложные пробы с нагрузками (с аммония хлоридом и другими веществами) для суждения об отдельных функциях канальцев почки.

Проба Зимницкого. Преимущество этой пробы состоит в проведении функционального исследования почек при обычном режиме питания и приема жидкости. Поэтому при госпитализации ребенка в больницу ее проводят на 3-й день.

После того как утром натощак ребенок помочится (из этой порции делают общий анализ мочи), каждые 3 ч собирают мочу днем и ночью в течение

суток (с 9 ч утра до 6 ч утра следующего дня, всего 8 порций). В каждой порции определяют количество мочи и ее плотность. Количество мочи во всех порциях дает представление о суточном диурезе, который сравнивают с количеством выпитой жидкости. При оценке суточного диуреза необходимо принять во внимание потерю воды с дыханием и испарением, которая у детей составляет около 20% от введенной жидкости за сутки. Поэтому отклонение в пределах 20% выпитой жидкости и выведенной за это время мочи является допустимым.

Олигурия — уменьшение суточного количества мочи — наблюдается при недостаточном введении жидкости, при лихорадочных заболеваниях (вследствие усиления *perspiratio insensibilis* с дыханием), рвоте и поносе, сердечно-сосудистой недостаточности (в период декомпенсации и образования отеков), при острой почечной недостаточности, в начале нефритов (особенно в период образования отеков). Существуют предложения и о более дифференцированном суждении о наличии олигурии (табл. 17.13).

Таблица 17.13

Минимальный диурез у детей, свидетельствующий об олигурии
(по J. Black, 1979; А. В. Папаяну и Н. Д. Савенковой, 1997)

Возраст	За сутки, мл	За 1 ч, мл	Часовой на 1 кг массы тела
10 дней	80	3,5	1,0
2 мес	140	6,0	1,25
1 год	140	6,0	0,6
4 года	210	8,5	0,5
7 лет	250	10,0	0,45
14 лет	420	17,0	0,4

Об **анурии** говорят при диурезе менее 1/15 нормы. Анурия всегда свидетельствует о почечной недостаточности (особенно она характерна для острой формы).

Под термином «**полиурия**» понимают увеличение диуреза в 2 раза по сравнению с нормой. Увеличение диуреза наблюдается при снижении реабсорбции воды в дистальном канальце. Понижение коэффициента реабсорбции воды всего на 1% вызывает увеличение диуреза на 300–500 мл. Полиурия наблюдается в физиологических условиях, когда ребенок потребляет чрезмерное количество жидкости. Полиурия наблюдается при диабете (несахарном и сахарном), а также в период схождения отеков при сердечных и почечных заболеваниях. Она иногда бывает компенсаторной при развитии хронической почечной недостаточности или возникает при выздоровлении от острой почечной недостаточности.

Количество мочи в первых четырех порциях (9, 12, 15 и 18 ч) дает представление о величине дневного диуреза, а **последующие 4 порции** (21, 24, 3 и 6 ч) — о величине ночного диуреза. **Дневной диурез** в норме обычно выше ночного; 2/3 или даже 3/4 суточной мочи выделяется днем, остальное количество — ночью. **Никтурия** (количество выделенной мочи ночью превышает количест-

во дневной мочи) также свидетельствует о заболевании почек или о недостаточности сердечно-сосудистой системы. При нормальной функциональной способности почек величина каждой порции мочи и ее плотность в течение суток значительно колеблются. Однако одна из порций мочи должна иметь относительную плотность не ниже 1,015.

Гипостенурия — низкая относительная плотность мочи (1,002–1,005), наблюдается при обильном питье, в период схождения отеков, при несахарном диабете и как компенсаторная реакция в конечных стадиях хронического нефрита, что свидетельствует о выраженной почечной недостаточности. *Изостенурией* считается плотность мочи, равная плотности плазмы крови (1,010–1,012). Это уже указывает на тяжелую форму почечной недостаточности.

Высокая плотность мочи (1,030) наблюдается при ограничении питья, высокой температуре окружающего воздуха, при сахарном диабете, нефрозе, так как в моче содержится много сахара, белка, солей.

Наряду с пробой Зимницкого используют также *пробы на разведение и концентрацию*. Концентрация и разведение мочи у детей имеют ряд особенностей, так как дети с трудом переносят как ограничение, так и слишком большую водную нагрузку. Для этого пользуются следующей методикой. Детям в возрасте 5–15 лет в 8 ч утра дают слегка подслащенную воду в количестве 25–30 мл/кг (5–10 лет) или 20 мл/кг (10–15 лет), в полдень и вечером — сухую пищу (хлеб, рис, мясо). К 8 ч утра освобождают мочевой пузырь, затем с 8 до 12 ч каждые 30 мин собирают мочу, потом с 12 до 20 ч — каждые 2 ч, а с 20 до 8 ч утра следующего дня мочу собирают, когда захочет ребенок. Измеряют каждую порцию мочи и ее плотность. У детей от 1 года до 5 лет исследование проводят так же, как и у более старших детей.

Грудным детям воду дают в 8 ч в количестве 30 мл/кг, затем ребенка кормят молоком.

Оценка:

- количество мочи в течение первых 4 ч должно быть больше введенной жидкости;
- относительная плотность мочи должна быть ниже 1,004;
- относительная плотность мочи в дальнейшем увеличивается и должна быть выше 1,025.

У детей до 3 мес концентрационная способность недоразвита, поэтому плотность мочи изменяется мало. После 3–5 мес уже наблюдаются колебания плотности отдельных порций мочи.

До и через 4 ч после водной нагрузки ребенка взвешивают. Потеря массы тела за 4 ч должна несколько превосходить количество выделенной мочи, так как часть жидкости ребенок выделяет через кожу и при дыхании (учитывается масса тела ребенка вместе с выпитой водой).

При снижении функции почек за 4 ч выделяется не вся принятая жидкость, количество мочи в порциях примерно одинаковое, а ее относительная плотность не ниже 1,006–1,007. Это свидетельствует о том, что вся жидкость полностью не выделялась (иногда и в течение суток).

При значительном нарушении функций почек относительная плотность мочи в первых порциях может оставаться на уровне 1,010–1,012. По пробе на выведение судят о повышенной реабсорбционной функции канальцев при нормальной клубочковой фильтрации и выведении азотистых шлаков.

При недостаточной концентрационной способности почек количество мочи в отдельных порциях постепенно увеличивается, но ее относительная плотность не выше 1,020–1,025 (гипостенурия вследствие понижения реабсорбционной способности канальцев).

Противопоказаниями к проведению такой пробы являются наличие отеков у больного, недостаточность сердечной деятельности, высокое артериальное давление, азотемия.

Необходимо, однако, указать, что в регуляции водного обмена участвуют не только почки, но и другие органы (сердце, печень, нервная система, щитовидная железа, надпочечники, гипофиз), от состояния которых зависит в какой-то мере и результат пробы. На основании измерения плотности мочи можно судить и об ее осмолярности, между которыми существует определенная зависимость.

Биохимическое исследование мочи имеет значение для сопоставления концентраций веществ в крови и их выведения с мочой. Эти соотношения используются в распознавании патофизиологических механизмов потери или задержки воды, аминокислот, азотистых шлаков или минеральных веществ. Приводим данные [Папаян А. В., Савенкова Н. Д., 1997] по азотистым продуктам мочи (табл. 17.14 – 17.16).

Таблица 17.14

Суточная экскреция креатинина с мочой

Возраст	мг/кг	ммоль/кг
Новорожденный	10,0	0,08
1–7 мес	12,8	0,10
2–3 года	12,1	0,09
4–5 лет	14,6	0,11
6–8 »	16,3	0,12
9–10 »	18,1	0,14
11–14 »	20,1	0,15

Таблица 17.15

Суточная экскреция мочевины с мочой

Возраст	г	ммоль
0–6 дней	0,15–0,2	2,5–3,3
1 мес	0,6–1,0	10,0–17,0
6–12 мес	2,0–4,0	33,0–67,0
1–2 года	4,0–8,0	67,0–133,0
4–6 лет	8,0–12,0	133,0–200,0
8–15 »	12,0–20,0	200,0–300,0

Таблица 17.16

Суточная экскреция мочевой кислоты с мочой

Возраст	мг/кг	ммоль/кг
До 3 мес	28,3	0,17
3–6 »	25,6	0,15
6–12 »	24,5	0,14
После 1 года	15,0–20,0	0,09–0,12

Биохимическое исследование крови. Поскольку одной из основных функций почек является элиминация из организма ненужных и вредных веществ (конечные продукты обмена, соли, медикаменты, красители, токсины и др.), то на практике широкое распространение получило исследование остаточного азота крови или его компонентов (мочевины, креатинина и др.). У новорожденного в течение первых 2–3 дней жизни отмечается транзиторное повышение содержания остаточного азота (до 50 ммоль/л), которое быстро снижается (к 5–12-му дню жизни) до 17 ммоль/л. У детей дошкольного возраста верхней границей считается 18 ммоль/л, а у школьников — до 20 ммоль/л. На содержание остаточного азота в крови оказывает большое влияние количество белка в рационе ребенка. При низком содержании белка содержание остаточного азота меньше, чем при рационе, содержащем большее количество белка. Увеличение количества остаточного азота и его фракций характерно для поражения почек (нефрит, пиелонефрит, врожденные аномалии развития и т. д.). Границы нормальных величин для креатинина, мочевины и мочевой кислоты в крови представлены в табл. 17.17 — 17.19 (по данным А. В. Папаяна и Н. Д. Савенковой, 1997).

Таблица 17.17

Содержание креатинина в сыворотке крови здоровых детей

Возраст	мг/дл	ммоль/л
До 3 мес	0,40–0,60	0,035–0,053
3–7 »	0,33–0,42	0,033–0,037
7–12 »	0,24–0,40	0,021–0,035
1–6 лет	0,27–0,45	0,023–0,040
6–12 »	0,45–0,66	0,040–0,060
Старше 12 лет	0,50–1,00	0,044–0,088

Таблица 17.18

Содержание мочевины в сыворотке крови здоровых детей

Возраст	мг/дл	ммоль/л
Новорожденные	15–27	2,5–4,5
1 мес — 1 год	20–33	3,3–5,5
1 год — 6 лет	20–40	3,3–6,8
7–14 лет	25–42	4,2–7,0

Таблица 17.19

Концентрация мочевой кислоты в крови здоровых детей разного возраста

Возраст	мг/дл	ммоль/л
1 день	2,7–5,1	0,16–0,30
2 дня	2,5–5,7	0,15–0,34
6 дней	2,9–3,7	0,17–0,22
10 л	1,0–3,5	0,06–0,21
Грудные дети	2,5–3,5	0,15–0,21
Старше 1 года	Около 40	Около 0,24

Снижение клубочковой фильтрации особенно характерно для острой и хронической почечной недостаточности. Это снижение наблюдается даже тогда, когда все остальные пробы не изменены. При снижении клиренса на 50–70% начинает выявляться нарушение и других показателей (нарастает остаточный азот, изменяется концентрационная способность почек).

В классификации функционального состояния почек при хронической почечной недостаточности принято выделять следующие классы нарушений (табл. 17.20).

Таблица 17.20

Классификация функционального состояния почек

Класс	Клубочковая фильтрация (% от нормы)	Креатинин плазмы, ммоль/л
A	Норма	Норма
B	До 51	До 0,20
C	20–50	0,21–0,40
D	10–20	0,41–0,70
E	5–10	0,71–1,00
F	Менее 5	Выше 1,00

Исследование клубочковой фильтрации проводят с помощью определенного коэффициента очищения от того или другого вещества. За коэффициент очищения принимают количество плазмы, которое полностью освобождается от исследуемого вещества в единицу времени. Для определения клубочковой фильтрации обычно используют коэффициент очищения по креатинину. Последний фильтруется в клубочках, почти не подвергаясь реабсорбции, и не выделяется в канальцах. Для определения коэффициента очищения (клиренс) исследуют концентрацию данного вещества в плазме крови (Р) и в моче (U).

Одновременно подсчитывают количество выделенной мочи в 1 мин (минутный диурез V). Если принять, что данное вещество, которое содержится в минутном объеме плазмы крови, целиком переходит в минутный объем мочи, т. е. наступает полное очищение плазмы от данного вещества, то тогда

$$P \times C = U \times V, \text{ или } C = U \times V / P,$$

где C — клиренс по данному веществу.

Эту величину рассчитывают на $1,73 \text{ м}^2$ поверхности тела. Величина клубочковой фильтрации (клиренс) у здорового человека колеблется в пределах 100 ± 20 мл/мин, причем самые низкие показатели отмечаются утром, а самые высокие — вечером.

Путем сопоставления клиренсов различных веществ легко определить абсолютное количество и проценты реабсорбированных веществ и воды, т. е. судить о реабсорбционной способности канальцевого аппарата почек. Для практических целей чаще других вычисляют коэффициент реабсорбции канальцами воды ($\text{H}_2\text{O}\%$), который можно высчитать по формуле

$$\text{H}_2\text{O}\% = 100 (C - V) / C,$$

где C — клиренс;

V — минутный диурез.

В норме коэффициент реабсорбции воды составляет 97–99%. Особенно значительно изменяется коэффициент реабсорбции воды при несахарном диабете и хронических нефритах. При тубулопатиях клубочковая фильтрация обычно изменена мало, в то время как тубулярные клиренсы сильно понижены (например, клиренс аминокислот при аминокацидуриях, клиренс фосфатов при фосфатном диабете, клиренс глюкозы при почечном диабете и т. д.).

Для более детального суждения о функциях канальцевого аппарата используют и тесты, ориентированные на механизмы почечного ацидогенеза. Классическими являются пробы с нагрузкой аммония хлоридом, известные в модификациях Элкинтона при длительности нагрузки 3–5 дней, либо Ронга–Дэвиса при однократном пероральном назначении аммония хлорида. Пробы крайне неприятны для детей по вкусовым качествам препарата и имеют риск, связанный с плохой компенсацией индуцированного ацидоза. Лишена перечисленных недостатков и обладает высокой чувствительностью проба с фуросемидом. Ребенку вводят 1 мг фуросемида на 1 кг массы тела. Исследуют несколько порций мочи, получаемых через определенные промежутки времени: 1, 2, 3 ч. Результаты, получаемые у здоровых детей, отражены в табл. 17.21.

Таблица 17.21

**Проба с нагрузкой фуросемидом
для оценки кислотовыделительной функции почек
(по В. В. Архипову, 1985)**

Время исследования	Диурез, мл/мин	pH мочи	Экскреция титр. кислот, ммоль/мин	Экскреция аммония, ммоль/мин	Экскреция натрия, ммоль/мин	Экскреция калия, ммоль/мин
Исходные	—	$6,7 \pm 0,1$	$5,9 \pm 0,8$	$29,4 \pm 3,0$	$70,8 \pm 9,9$	$39,3 \pm 9,0$
60 мин	$13,1 \pm 1,5$	$6,1 \pm 0,4$	$15,9 \pm 2,7$	$65,4 \pm 7,8$	$1588,3 \pm 58,3$	$216,4 \pm 52,3$
120 »	$6,9 \pm 1,5$	$5,7 \pm 0,6$	$13,4 \pm 4,9$	$51,1 \pm 9,6$	$671,4 \pm 184,5$	$147,3 \pm 22,8$
180 »	$0,9 \pm 0,2$	$5,0 \pm 0,3$	$10,6 \pm 2,0$	$21,4 \pm 2,0$	$49,8 \pm 10,0$	$48,8 \pm 15,5$

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Обычно начинают исследование почек ультразвуковым методом, который позволяет определить длинник и поперечник почки, толщину паренхимы, мозгового слоя, а также размеры почечных лоханок (табл. 17.22).

Таблица 17.2

Размеры и площадь почек у детей раннего возраста (только средние величины)
(по А. В. Папаяну и Н. Д. Савенковой, 1997)

Параметры	Возраст, лет							
	До 3		3–6		7–9		10–14	
	Правая	Левая	Правая	Левая	Правая	Левая	Правая	Левая
Длина, мм	68,44	71,00	75,67	78,33	80,41	83,29	92,89	94,15
ПЗР переднего отдела паренхимы	8,56	7,56	9,87	9,20	9,94	9,06	11,85	11,37
ПЗР заднего отдела паренхимы	9,67	10,44	10,87	12,13	11,66	12,76	12,23	13,07
ПЗР почечного синуса	7,44	8,89	9,00	9,67	9,24	10,06	9,85	11,15
ПЗР почки	26,33	26,67	27,53	28,93	30,82	31,82	34,04	36,26
S почки, см ²	15,41	17,57	18,76	20,59	20,32	22,55	25,81	29,56
S синуса, см ²	2,80	3,70	3,90	4,36	4,26	4,82	5,14	6,44

Примечание. S — площадь, см², ПЗР — переднезадний размер.

Обычно размер (диаметр) лоханок у детей первого года жизни при ультразвуковом исследовании не превышает 5 мм, затем он увеличивается. Превышение диаметра лоханки более 8 мм свидетельствует о ее расширении — *гидронефтозисе*. Этим методом можно распознать гидронефроз, при котором размеры лоханок оказываются еще большими. Затем при наполнении мочевого пузыря после водной нагрузки проводят его исследование. Иногда удается определить и пузырно-мочеточниковый рефлюкс — заброс мочи из мочевого пузыря в мочеточник и лоханку почки.

При ультразвуковом исследовании существенное значение может иметь состояние плотности почечной ткани. Для ее оценки разработаны и применяются денситометрические шкалы (табл. 17.23).

Таблица 17.3

Параметры ультразвуковой денситометрии нормальных почек
(по А. В. Папаяну и Н. Д. Савенковой, 1997)

Показатели	3–6 лет	7–9 лет	10–14 лет
Max %	9,15 ± 0,89	9,40 ± 0,80	10,96 ± 2,03
M	10,61 ± 1,53	11,3 ± 2,79	8,94 ± 1,19
SD	5,90 ± 1,10	5,50 ± 0,62	5,18 ± 0,44

Не потеряли своего значения и **рентгенологические методы** исследования. *Обзорная рентгенограмма брюшной полости* дает возможность ориентировочно определить положение, величину и форму почек, а также рентгеноконтрастные камни.

Экскреторная урография позволяет оценить рентгеноанатомическое и функциональное состояние мочевых путей, выявить признаки поражения почек, чашечно-лоханочной системы и мочеточников, а при длительном наблюдении за больным — осуществить контроль динамики патологического процесса.

Оценивая данные экскреторной урографии, прежде всего необходимо обратить внимание на положение почек. Простейшим измерением размеров почки является определение ее длины и ширины. К 4–5 годам устанавливается определенное соотношение между площадью тени I поясничного позвонка и площадью тени почки, которое не изменяется в последующие возрастные периоды. Это соотношение равно 6. Поэтому размеры почки всегда можно рассчитать как размер позвонка, умноженный на 6. Кроме того, размеры почки можно рассчитать по формуле

$$R = 0,785 H \times L$$

где R — размер почки,

H — длина (вертикальный размер), см;

L — ширина (поперечный размер), см.

В норме длина почки не превышает высоту тел 4 поясничных позвонков. Увеличение почки наблюдается при ее удвоении, гидронефрозе, поликистозе, уrolитиазе, опухоли. При заболеваниях, протекающих с преимущественным поражением одной из почек, часто выявляется значительная разница в длине правой и левой почек. Уменьшение почки отмечается, как правило, при ее гипоплазии, пиелонефрите, различных сосудистых аномалиях и нефросклерозе.

В диагностике имеет значение *состояние чашечно-лоханочных систем*, так как они страдают в первую очередь. При пиелонефрите рентгенологически обнаруживается уплощение сводов чашек, деформация сводов. Контуры сводов чашек становятся нечеткими, концевые отделы сводов округляются и сглаживаются. При прогрессировании заболевания чашка деформируется. Расширение просвета шеек чашек наблюдается при обструкциях мочевых путей.

Микционная цистоуретрография (цистофлюорография) дает возможность диагностировать пороки развития мочевого пузыря и моченспускательного канала.

Ретроградная пиелография у детей производится по крайне узким показаниям.

Пресакральный пневморетроперитонеум, или пневморен, используют для выявления контуров почек, надпочечников и других образований забрюшинного пространства. Они основаны на введении кислорода в забрюшинное пространство с последующей рентгенографией.

Показаниями к проведению пресакрального пневморетроперитонеума являются:

- отсутствие контуров почек и их секреторной функции на серии экскреторных урограмм;
- подозрение на опухоль забрюшинного пространства;
- подозрение на подковообразную почку.

Противопоказанием к проведению указанных методов обследования является общее тяжелое состояние больного, наличие местных острых воспалительных процессов.

При подозрении на опухоли почек и надпочечников или забрюшинного пространства применяют *компьютерную томографию*, которая позволяет определить размеры и локализацию патологического процесса. Это наиболее информативный метод.

Ангиография почек — инструментальный метод исследования сосудистой системы почек и состояния их кровоснабжения. Показаниями к ангиографии почек у детей являются:

- подозрение на порок развития или заболевание сосудистой системы почек;
- артериальная гипертензия неясной этиологии;
- патологическая подвижность почки (нефроптоз); в данном случае ангиография применяется для решения вопроса о показаниях к нефропексии; в таких случаях одну из ангиограмм на артериальной фазе выполняют в вертикальном положении больного; по ней можно судить о степени перегиба почечной артерии в месте ее отхождения от аорты и о снижении кровоснабжения паренхимы почки;
- подозрение на внутритканевые пороки развития и объемные образования почек;
- необходимость уточнения сосудистой архитектоники почек для выявления добавочных сосудов, выяснения сосудистых нарушений и их соответствия степени изменения паренхимы почек при определении показаний к нефрэктомии, частичной резекции (удаление добавочной почки), реконструктивно-восстановительным операциям;
- необходимость контрольной оценки эффективности реваскуляризации (регенерации) почки, особенно перед подобной операцией на второй стороне.

Радионуклидные методы исследования являются наиболее физиологичными в изучении деятельности мочевыделительной системы. Наибольшее распространение среди них получили радионуклидная ренография, сканирование почек, динамическая нефросцинтиграфия, статическая нефросцинтиграфия и нефросканирование.

Принцип радионуклидного исследования основан на регистрации накопления в паренхиме почек и выделения в мочевые пути радиоактивных фармакологических препаратов.

Применение *радионуклидной ренографии* и *динамической нефросцинтиграфии* показано для оценки функционального состояния почек, а также для

наблюдения за динамикой патологического процесса. Противопоказаний к исследованию нет.

Среди функциональных методов исследования нижних мочевых путей ведущее место занимают способы измерения внутрипузырного давления — ретроградная и прямая цистометрия. Используется также цистоскопия. Противопоказаний к данному методу исследования практически нет, за исключением острых дизурических явлений и стриктуры мочеиспускательного канала.

Биопсия почек является дополнительным и завершающим диагностическим методом в комплексном обследовании больных с заболеваниями мочевыводящей системы. Она применяется только в тех случаях, когда на основании клинических, лабораторных, рентгеноурологических и радионуклидных данных не удается установить характер процесса или возникает объективная необходимость в уточнении клинического диагноза сведениями о морфологии паренхимы почек. В настоящее время все более широкое применение находит иммуноморфологическое исследование.

ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ И ЗАБОЛЕВАНИЯ В ДЕТСКОЙ НЕФРОЛОГИИ

Среди лабораторно-инструментальных синдромов ведущим является «мочевой», который может быть представлен как преимущественно одним — ведущим лабораторным параметром, так и сочетанием 2—3 и более компонентов.

Гематурия. Кровь в моче может быть проявлением *истинной гематурии*, что подразумевает ее попадание в мочу именно на протяжении путей мочеобразования и мочевыделения. *Ложной* считается *гематурия*, обусловленная примесью крови к моче. Чаше это бывает при кровотечениях из половых органов у девочек.

В норме при обычной микроскопии свежевыпущенной мочи могут быть видны до 3 эритроцитов в поле зрения. При исследовании по методу Каковского—Аддиса в сутки выделяется до 1 млн эритроцитов, или до 700 в 1 мин, при исследовании по пробе Нечипоренко за верхнюю границу нормы принимается 1000 эритроцитов в 1 мл мочи.

Гематурия классифицируется как макро- или микрогематурия в зависимости от изменения окраски мочи или числа эритроцитов мочевого осадка при микроскопии. Моча при *макрогематурии* принимает красноватый оттенок или цвет «мясных помоев», реже бывает коричневатой, что свидетельствует о примеси гемоглобина или даже преимущественной гемоглобинурии. Иногда говорят о «массивной» гематурии или просто о почечном кровотечении. Тогда моча внешне очень напоминает кровь или неотличима от нее. Массивные почечные кровотечения (свежие, неизмененные эритроциты) нередко возникают при отхождении камней, при некрозе коркового слоя почек, узелковом периаортите, туберкулезе и опухолях почки.

Микрогематурия может быть *значительной* (более 50 эритроцитов в поле зрения), *умеренной* (15–50 эритроцитов в поле зрения) и *незначительной* (4–15 эритроцитов в поле зрения).

По закономерностям возникновения гематурия бывает эпизодической, интермиттирующей и постоянной.

Кровь в моче наблюдается при многих заболеваниях, и ее обнаружение требует обязательного дальнейшего обследования для выяснения причины. Принято говорить о трех уровнях источников эритроцитурии: это прежде всего внеспочечные причины или источники, их еще называют «*супраренальными*». Вторая группа — *собственно почечные*, и третья группа объединяет *все источники по ходу мочевыводящих путей, начиная от лоханки почки*.

Естественно, что в первой группе гематурий будут представлены все основные формы расстройств гемостаза и коагулопатии, и тромбоцитопатии, и тромбоцитопении, в том числе и вторично возникающие, например, при лейкозах, опухолях, системных ревматических или гематологических заболеваниях.

Гематурии собственно почечного уровня возникают при нефритах (вышелоченные эритроциты), реже — при дисплазии почек.

Гематурии третьей группы возникают при пиеловенозных рефлюксах, пиелонефритах, острых и хронических циститах, уретритах.

Ниже представлена частота выявления гематурии при различных заболеваниях у детей (по данным М. С. Игнатовой и Ю. Е. Вельтищева, 1989).

Заболевания	Частота
Наследственный нефрит	100
Гломерулонефрит:	
гематурическая и смешанная формы	100
нефротическая форма	14,8
Нефрит геморрагического васкулита	100
Интерстициальный нефрит	83,8
Дисплазии почек	57,8
Мочекаменная болезнь	57,1
Аномалии ОМС	36,2
Дизметаболические нефропатии	37,5
Пиелонефрит	21,3
Инфекции мочевых путей	16,7
Сочетанные патологические состояния	53,7

Кроме приведенных выше причин появления эритроцитов в моче, существуют еще некоторые и весьма сложные для распознавания случаи. Прежде всего, это группа так называемых *эссенциальных*, «*доброкачественных*», или «*персистирующих*» гематурий. Нередко только биопсия почек с проведением иммуноморфологических исследований может дать основания для их выявления.

Протенинурия. В нормальной моче встречаются следы белка (0,002–0,006 г/л) или его количество не превышает 4 мг/(м² · ч), в суточном

выражении — не более $100 \text{ мг/(м}^2 \cdot \text{сут)}$. При патологических состояниях выведение белка с мочой может значительно увеличиться. Различают 3 степени выраженности протеинурии: *легкая*, или *интермиттирующая*, *протеинурия* — менее $0,5 \text{ г/(м}^2 \cdot \text{сут)}$, *средней выраженности*, или *умеренная*, *протеинурия* — $0,5\text{—}1 \text{ г/(м}^2 \cdot \text{сут)}$, *тяжелая протеинурия*, свойственная нефротическому синдрому, обычно превышает $1 \text{ г/(м}^2 \cdot \text{сут)}$.

Протеинурия может возникать в следствие *нарушения канальцевой реабсорбции* того белка, который в норме проникает в состав клубочкового филтраты. При этом можно говорить о канальцевой протеинурии. В числе протеинурий у практически здоровых детей встречается так называемая *ортостатическая альбуминурия*, при которой определенная степень выраженности поясничного лордоза и длительности стояния ребенка приводят к созданию затрудненного венозного оттока и затем протеинурии. У спортсменов иногда возникают *миоглобинурии мышечного напряжения и энергетической недостаточности* с увеличением содержания белка в моче. Кроме того, внепочечные протеинурии могут быть обусловлены *воспалительными заболеваниями мочевых путей*. В этих случаях в осадке мочи находят большое количество лейкоцитов и бактерий. Почечные элементы почти не встречаются, а количество белка обычно невелико (приблизительно на каждые 10 тыс. лейкоцитов в 1 мкл мочи приходится 1 г/л белка).

Особые критерии используют для оценки протеинурии у новорожденных детей. У них наблюдается увеличение выделения белка в связи с повышенной проницаемостью мембран и перестройками гемодинамики. Поэтому в первые дни жизни могут наблюдаться протеинурии различной выраженности, независимые от собственно поражения почек. Колебания по количеству выделяемого белка здесь могут составлять от 100 мг/л мочи до $5\text{—}7 \text{ г/л}$. В завершении процесса адаптации содержание белка мочи снижается.

Лейкоцитурия. В норме при обычном микроскопическом исследовании в моче выявляется не более 5–6 лейкоцитов в препарате у мальчиков и до 10 — у девочек. По методу Каковского—Аддиса в сутки выделяется до 2 млн лейкоцитов, или до 1500 в 1 мин. Повышение числа лейкоцитов наблюдается при *воспалительных заболеваниях мочевыводящих путей* (пиелонефрит, инфекция мочевых путей и т. д.), реже при *диффузных поражениях почек* (нефриты). У девочек истинную лейкоцитурию (при заболевании мочевых путей) следует отличать от *псевдолейкурии*, которая отмечается при заболеваниях половых органов (вульвит, вагинит). В этих случаях проводят 3-стаканную пробу или исследуют мочу, взятую катетером из мочевого пузыря.

Трехстаканная проба состоит в том, что при мочеиспускании мочу собирают отдельно — в начале, в середине и в конце мочеиспускания. Микроскопию осадка проводят во всех порциях мочи. При обнаружении изменений преимущественно в 1-й порции можно думать о локализации воспалительных изменений в мочеиспускательном канале (уретрит) или примеси форменных элементов крови из вульвы (вульвит, вульвовагинит). Наличие лейкоцитурин во 2-й и 3-й пробах свидетельствует о воспалении мочевых путей (цистит, пиелонефрит, инфекция мочевых путей).

Если при микроскопическом исследовании осадка мочи обнаруживаются лейкоциты, покрывающие все поля зрения, то говорят о наличии «*лнурии*».

Большое количество эпителиальных клеток (в норме — единичные) указывает на гиповитаминоз А, а также наблюдается при воспалительных заболеваниях мочевыводящих путей.

Цилиндрурия. Цилиндры при обычной микроскопии не определяются, но при исследовании в суточной моче выделяется до 2000 гиалиновых цилиндров. Более 2000 гиалиновых цилиндров встречается при нефритах и нефрозах, и иногда у здоровых детей первого года жизни. Прямой зависимости цилиндрурии от тяжести поражения почек нет.

Бактериурия. Моча, полученная катетером, в норме бактерий не содержит. Они появляются при инфекции мочевых путей (пиелонефритах и т. д.). Вместе с тем при общих инфекционных процессах, особенно при кишечных инфекциях, могут наблюдаться эпизодические бактериурии, не всегда отражающие собственно инфекционные процессы в почках. Диагностическое значение имеет бактериурия, количественно равная $(0,5...1) \times 10^3$. Кроме того, принято ориентироваться на количественные показатели бактериурии относительно специфического бактериального возбудителя. Приведенные показатели пригодны для оценки выделения *E. coli* или энтерококка, в то время как для протей значимой считается бактериурия на уровне уже $(2...3) \times 10^4$ /мл мочи, а для клебсиеллы или псевдомонад достаточно только констатации наличия возбудителя в моче.

Реакция мочи. В норме она бывает слабокислой (рН 5–7) и зависит от характера питания. При воспалительных процессах мочевыводящих путей, вызванных грамположительными микроорганизмами, при длительном отстаивании моча становится щелочной.

Изменения биохимических показателей крови. При поражении почек изменяется также ряд констант биохимических показателей. Среди них — уменьшение содержания белка и белковых фракций (гипоальбуминемия и общая гипопроteinемия), увеличение содержания азотистых веществ — остаточного азота, мочевины, креатинина, изменения концентрации кальция, фосфора, калия, магния, сдвиги рН крови в сторону метаболического ацидоза или, что бывает очень редко, алкалоза.

Синдром артериальной гипертензии. Гипертензия при заболеваниях почек может отражать разные формы вовлечения в патологический процесс либо самих почек, либо их сосудов. Эти формы отражены в приведенном ниже перечне.

Почечные причины артериальной гипертензии

Врожденные аномалии

Диспластическая почка

Поликистозная болезнь

Обструктивная уропатия

Приобретенные поражения

Опухоль Вильмса

Острый гломерулонефрит

Гемолитико-уремический синдром
 Капилляротоксикоз Шенлейна-Геноха
 Семейный нефрит (болезнь Альпорта)
 Системная красная волчанка
 Рефлюкс-нефропатия
 Гипоплазия сегмента
 Лекарства, токсины (циклоспорин, стероиды, свинец)

В табл. 17.24 приведена классификация основных форм нефрогенной артериальной гипертензии у детей.

Таблица 17.24

**Классификация основных форм
 нефрогенной артериальной гипертензии у детей**
 (Н. А. Лопаткин, Е. Б. Мазо, 1986)

Вазоренальная форма		Паренхиматозная форма	
Врожденная	Приобретенная	Врожденная	Приобретенная
Фибромышечная дисплазия почечных артерий	Нефротоз — функциональный стеноз почечной артерии	Поликистоз почек	Пилелонефрит
Аневризма и артериовенозная фистула почечной артерии	Тромбоз, эмболия почечной артерии	Мультикистозная почка	Гломерулонефрит
Аномалия развития аорты и почечных артерий	Панвортит (артериит)	Губчатая почка	Туберкулез почки
Коарктация аорты со стенозом почечной артерии	Лигирование добавочных артерий	Диспластическая почка	Опухоль или киста почки
	Сдавление почечных артерий извне		Гидронефроз, нарушение пассажа мочи: а) нефроуретеролитиаз б) пузырно-почечный рефлекс

В приведенной таблице не нашла отражения очень важная для современной нефрологии и кардиологии форма нефрогенной артериальной гипертензии, связанной с рефлюкс-нефропатией. Можно предполагать, что ближайшие годы подтвердят ее существенную долю среди артериальных гипертензий детского и юношеского возраста. Это можно продемонстрировать и опубликованными данными (табл. 17.25).

Таблица 17.25

Частота артериальной гипертензии при рефлюкс-нефропатии у детей
 (по данным разных авторов)

Автор	Число наблюдений по рефлюкс-нефропатии у детей	Число детей с артериальной гипертензией	% детей с гипертензией
Savage	24	0	0
Smellie	83	17	20,5
Goldraich	47	3	6,4
Всего	154	20	13,0

Артериальная гипертензия при почечных заболеваниях может быть причиной нарушений гемодинамики. При этом наблюдаются расширение сердца, акцентуация II тона над аортой и признаки сердечной недостаточности той или иной степени. При остро возникших поражениях почек артериальная гипертензия и сердечная недостаточность могут быть основным угрожающим жизни синдромом.

Анемический синдром. Почка, ее юкстагломерулярный аппарат участвуют в регуляции гемопоэза, в частности эритропоэза. Любое снижение парциального давления кислорода в системе кровоснабжения почки является стимулом для продукции почечного эритропоэтина с последующей активацией созревания эритробластов костного мозга, повышением содержания сначала ретикулоцитов в крови, а позднее — и восстановлением числа эритроцитов. Это нормальные регуляторные цепи в системе кроветворения и кровообращения. Вместе с тем при поражении почек, например недоразвитии или дисплазии, или вследствие уже далеко зашедшего приобретенного поражения почек типа вторичного ее сморщивания, способность почки к продукции эритропоэтина существенно снижается. Существует значительная группа больных, для которых именно анемия или малокровие с параллельным снижением содержания всех клеток эритроидного ряда и в крови, и в костном мозге являются дебютной картиной представления болезни почек. Таких больных нередко госпитализируют первоначально именно в гематологические отделения детских больниц. Уже там устанавливают почечный генез анемии.

Синдромы канальцевых дисфункций. Некоторое резюме о связи отдельных канальцевых функций или дисфункций с синдромными расстройствами и заболеваниями дает табл. 17.26.

Тубулярные расстройства могут иметь существенное значение в гомеостазе, и тогда можно говорить о тубулопатиях или тубулярных синдромах как форме почечной недостаточности. А. В. Палаян и Н. Д. Савенкова выделяют следующие степени канальцевой недостаточности.

- I степень* — полиурия и полидипсия, часто в сочетании с гипокалиемией. Клинически — снижение темпа увеличения массы тела, вялость и адинамия.
- II степень* — присоединение умеренной азотемии без нарушений водовыделительной функции почек.
- III степень* — нарастающая азотемия и другие характеристики терминальной хронической почечной недостаточности.

Основные тубулярные нарушения и их проявления в клинике

Показатели	Синдромы и заболевания	Ведущие клинические признаки
Нарушения специфического транспорта в проксимальном канальце:		
глюкозы	Ренальная глюкозурия	Бессимптомно
аминокислот	Цистинурия Болезнь Хартнапа	Калькулез Пеллагра. Мозжечковая атаксия, Умственная отсталость
фосфатов	Гипофосфатемический рахит	Витамин-D-рефрактерный рахит
гидрокарбонатов	Почечный тубулярный ацидоз (транзиторный)	Отставание в росте и массе тела
Генерализованные нарушения транспорта в проксимальных канальцах:		
глюкозы	Цистиноз	Рахит, почечная недостаточность
аминокислот	Галактоземия Синдром Lowe	Желтуха, гипогликемия Катаракта, глаукома, рахит, умственная отсталость
фосфатов	Синдром Фанкони	Рахит, прекращение роста
гидрокарбонатов	Отравление свинцом	Анемия, неврологические нарушения
Дистальные канальцы:		
взаимодействие с антидиуретическим гормоном	Нефрогенный несахарный диабет	Жажда, лихорадка, похудание
ацидогенез, аммонιοгенез	Почечный тубулярный ацидоз персистирующий	Рахит. Нефрокальциноз

ОСНОВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

Острый гломерулонефрит (постстрептококковый) возникает чаще всего у детей школьного возраста, закономерно через определенный срок после перенесенной стрептококковой инфекции носоглотки или дыхательных путей. Гораздо реже нефрит возникает после инфекции другой локализации. Интервал после инфекции β-гемолитическим стрептококком группы А может составлять 7–14 дней. Симптоматика проявляется общим недомоганием, головной болью и слабостью при постепенном присоединении бледности и небольшой отечности кожи с преимущественной локализацией отеков на веках, тыле кистей и стоп. Окраска мочи может измениться, вплоть до цвета «мясных помоев», ее количество несколько уменьшается. В анализах мочи выявляются в большом количестве эритроциты, повышается количество

белка, лейкоцитарных и эритроцитарных цилиндров. Относительно редко и как признак тяжелой формы болезни может повышаться артериальное давление и возникать приступы энцефалопатии с судорожным синдромом. Внезапное и резкое повышение артериального давления создает риск декомпенсации сердечной деятельности.

Нефротический синдром. Этот синдром, или симптомокомплекс, наблюдается преимущественно у детей дошкольного возраста и может иметь отношение к широкому кругу заболеваний как самих почек, так и системного характера. Критериями нефротического синдрома принято считать триаду: *протеинурия*, притом значительно выраженная, *гипоальбуминемия* и *отеки*. Последние могут быть не только периорбитальными или всего лица, но и носить довольно распространенный характер и сопровождаться накоплением отечного транссудата в полостях, чаще всего в брюшной полости в форме асцита, затем в плевральных полостях (плевральный выпот). При нефротическом синдроме нередко наблюдаются упорные боли в животе, рвота и диарея. Возникающая при распространенных отеках, рвоте и диарее гиповолемия приводит к артериальной гипотензии и циркуляторному коллапсу. Отеки и гиповолемия являются основанием для госпитализации и инфузионной терапии. Большую опасность для больных с асцитом представляет инфекция — риск перитонита.

Основой для возникновения первичного нефротического синдрома являются иммунопатологические процессы и непосредственный эффект провоспалительных цитокинов, создающих высокую проницаемость клубочковых структур для белка.

Врожденный нефротический синдром наследуется аутосомно-рецессивно. По сути своей он принципиально отличен от приобретенных форм болезни, так как ведущей причиной здесь является микродисплазия почек по типу их микрокистоза. Иногда уже при родах констатируется отечность плаценты. У ребенка выраженный отечный синдром выявляется на первом году жизни параллельно с протеинурией и гипоальбуминемией.

Нефрит при геморрагическом капилляротоксикозе (болезни Шенлейна—Геноха) сопутствует части случаев этого заболевания и проявляется почти исключительно *гематурией* в периодах усиления кожного геморрагического синдрома. Только у отдельных больных отмечается относительно быстрая хронизация поражения почек, иногда с доминированием нефротического синдрома.

Интерстициальный нефрит — острое или хроническое неспецифическое воспалительное заболевание с локализацией воспаления преимущественно в межтубулярной ткани почек. Заболевание отражает реакцию почек на токсическое воздействие, вирусы, гипоксию, медикаментозное повреждение, циркуляцию вазотропных интерлейкинов и иммунных комплексов. Для острого интерстициального нефрита характерны некрозы сосочков и признаки гипоксии коркового вещества. Возможно развитие острой почечной недостаточности.

Клинические проявления чаще мало выражены. *Основа для распознавания — изолированный мочевои синдром с мононуклеарным профилем лейкоцит-*

урии и функциональные изменения с преимущественной картиной дисфункции или недостаточности канальцев. Можно выявить снижение секреторной и экскреторной функции канальцев, уменьшение концентрационной способности, снижение выделения аммиака при тенденции к увеличению потерь натрия и калия.

Инфекции мочевыводящих путей являются чрезвычайно распространенными заболеваниями детского возраста, особенно раннего, и особенно свойственны девочкам в силу анатомической предрасположенности к инфицированию мочеиспускательного канала. Особую опасность инфекция мочевыводящих путей представляет для детей с наличием измененной моторики мочевых путей, прежде всего пузырно-мочеточникового рефлюкса. Наличие рефлюкса создает предпосылки для проникновения инфекции в верхние отделы мочевых путей, лоханки и чашки почки и многолетнего персистирования инфекционного воспаления как в мочевых путях, так и в интерстиции почки. Последнее характеризует уже возникновение хронического пиелонефрита. Симптоматика инфекции мочевых путей может быть очень неспецифичной и создает трудности для быстрого распознавания болезни. Так, в грудном возрасте или у новорожденного симптомы инфекции могут ограничиться только беспокойством, плохими прибавками в массе тела, рвотами, частыми «срывами» стула (диарея), лихорадками неправильного типа. Только исследование мочи, ее посевы и количественная характеристика имеющейся бактериурии дают ключ к распознаванию природы острого и тяжелого лихорадочного заболевания. Этиологическими факторами выступают чаще всего микроорганизмы кишечной группы.

Синдром нейрогенной дисфункции мочевого пузыря — синдром нарушения двигательной координации мочевого пузыря, его мускулатуры, мускулатуры приводящих и отводящих мочевых путей, приводит к нарушениям как сохранения, так и выведения мочи (мочеиспускания). Нарушения уродинамики на уровне мочевого пузыря являются причиной субъективных нарушений самочувствия, жалоб и ограничений режима жизни или обучения. Наряду с этим нейрогенная дисфункция может быть компонентом более распространенных моторных расстройств, усугубляющих обструктивные и рефлюксные проявления, способствующих возникновению восходящей инфекции. Причиной дискоординации могут быть изменения и вышележащих уровней регуляции вегетативной нервной системы как сегментарного, так и надсегментарного отделов.

Выделяют два различных варианта нейрогенной дисфункции — *гипорефлекторный* и *гиперрефлекторный*. При втором преобладают явления подлакирии, усиленные позывы на мочеиспускание при малых порциях выделяемой мочи. При первом тонус мочевого пузыря снижен, мочеиспускания редкие при большом объеме мочи, сам акт мочеиспускания продленный. Выделяют еще и такую разновидность нейрогенной дисфункции, которая проявляется только при вертикальном положении — «постуральный» мочевой пузырь.

Синдром обструкции мочевыводящих путей. Нарушение нормального оттока образующейся в почках мочи по мочевыводящим путям является час-

той причиной формирования хронических заболеваний мочевыделительной системы. Обструкция, даже односторонняя и частичная, создает условия для дистрофических и инфекционно-воспалительных поражений самих почек и нижележащих отделов мочевыделительной системы. Конечным итогом любого обструктивного синдрома является восходящая инфекция — пиелонефрит — и восходящее нарушение функций почки на стороне обструкции — от парциальных канальцевых нарушений до сочетанной дисфункции канальцев и клубочков.

В качестве причин обструкции могут выступать как органические причины, в частности аномалии строения почек или калкулез мочевыводящих путей, так и функциональные особенности путей оттока мочи, связанные с патологическими феноменами их моторики, например рефлюксами.

Анатомическая обструкция, приводящая к формированию гидронефроза почки, наблюдается чаще всего на уровне лоханочно-уретерального соединения. Здесь можно констатировать внутреннее стенозирование мочеточника или его внешнее сдавление aberrантной почечной артерией и ее ветвями. Нередко к такой обструкции приводит наличие у ребенка подковообразной почки.

Обструкция на уровне везикоуретерального соединения вызывает сначала постепенное расширение мочеточника или развитие мегауретера. Обструкция такого типа может наблюдаться при наличии удвоенного мочеточника, что осложняется пузырно-мочеточниковым рефлюксом.

Обструкция, связанная с наличием заднего уретрального клапана у мальчиков, имеет очень широкую распространенность. При этом возникают расширение в предстательной части уретры, гипертрофия мышечной стенки мочевого пузыря при относительно небольших размерах самого пузыря и, как правило, пузырно-мочеточниковый рефлюкс.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс и рефлюкс-нефропатия у детей. Обратный ток мочи из мочевого пузыря в мочеточник и почку связан обычно с врожденной несостоятельностью пузырно-мочеточникового соединения, реже эта несостоятельность возникает как осложнение или последствие перенесенной инфекции мочевыводящих путей. Рефлюкс может встречаться у нескольких членов семьи. Фактором, предрасполагающим к возникновению рефлюкса, является изменение анатомических соотношений между длиной и диаметром мочеточникового «туннеля» в стенке мочевого пузыря — нормальное соотношение составляет (4...5) : 1. Рефлюксу сопутствует отношение 2 : 1 и меньше. Аналогичное нарушение защиты от обратного тока мочи наблюдается при нарушении анатомии мочепузырного треугольника, удвоении или дивертикуле мочеточника. Нейрогенный мочевой пузырь, особенно в сочетании с миеломенингоцеле, почти в половине случаев осложняется рефлюксом. Основное патогенное действие рефлюкса на структуры и функцию почки связывается с повышенным гидростатическим давлением мочи на лоханку и вещество почки в процессе мочеиспускания, когда это гидростатическое давление оказывается наивысшим. Кроме того, стаз мочи или ее обратное нагнетание являются самым «благоприятным» для передачи восходящей инфекции.

В классификации пузырно-мочеточникового рефлюкса выделяют несколько его степеней. При I степени констатируется только наличие заброса рентгеноконтрастирующего вещества в мочеточник. При IV и V степенях выраженности рефлюкса видны уже расширение и извилистость мочеточника, дилатация лоханки и чашек почки. Клинические проявления даже выраженного рефлюкса могут быть минимальными, часто ограничиваясь только изолированным мочевым синдромом. При выявлении рефлюкса одного вида можно ожидать наличия у ребенка и других форм рефлюксов, в том числе и несколько разновидностей внутрипочечных.

Рефлюкс-нефропатия является осложнением рефлюксных синдромов системы мочеотделения, приводящим к возникновению и прогрессированию сначала минимального и сутобо локального интерстициального нефрита — нефросклероза и последующим расширением его площади с конечным выходом в хроническую почечную недостаточность уже у молодых людей. Наличие рефлюкс-нефропатии может быть и одним из факторов, приводящим к раннему формированию артериальной гипертензии у детей и подростков. Особенно быстро прогрессирует рефлюкс-нефропатия у детей с гипоплазией почек. Причины и механизмы возникновения рефлюкс-нефропатии включают в себя ишемию паренхимы почек, цитотоксическое действие лейкоцитов, инфильтрирующих ишемизированную ткань, и возможное формирование аутоиммунных реакций.

Синдром почечной недостаточности. Понятие «почечная недостаточность» включает в себя всю совокупность клинических и лабораторно-функциональных проявлений расстройства гомеостатических функций, свойственных почке. Главными проявлениями почечной недостаточности являются нарастающая азотемия, дисэлектролитемия, метаболический ацидоз, недостаточное или, существенно реже, избыточное выделение воды.

Почечная недостаточность может быть парциальной и тотальной. Под парциальной почечной недостаточностью понимают стойко выраженное снижение какой-либо функции почек (например, ацидогенеза и др.). При тотальной почечной недостаточности наблюдаются расстройства всех функций почек. Она обычно развивается, когда сохраняется функция лишь у 20% нефронов. По течению почечную недостаточность разделяют на острую и хроническую.

Острая почечная недостаточность (ОПН). Ее сущность определяется тем, что имеющиеся возможности гломерулярной фильтрации и функций канальцев не могут обеспечить необходимого выведения азотистых и других шлаков, а также воды. Это приводит к глубокому нарушению гомеостаза воды и электролитов.

ОПН может наблюдаться при гломерулонефритах, гемолитико-уремическом синдроме, некрозе почек, при различных тяжелых заболеваниях (сепсис и другие инфекции), а также в дебюте острого гломеруло- и пиелонефрита. ОПН чаще возникает при случайном переливании несовместимой крови, при отравлениях барбитуратами, нефротоксичными ядами (соединения ртути, свинца) и антибиотиками. Уже из сказанного ясно, что очень частыми причинами ОПН являются непочечные причины. Принято выделять

эту группу причин в качестве «преренальных». Они все сходны в одном — возникновении нарушенного кровоснабжения почек, что возможно при любом шоке, отравлении, кровопотере или общем заболевании (сердечная недостаточность), приводящем к снижению артериального давления или эффективного кровотока в почках. С этого момента начинается собственно поражение почек.

Основным симптомом ОПН является олигурия, переходящая в анурию, что сопровождается головной болью, анорексией, судорогами, жаждой, тошнотой и рвотой. Быстро нарастает масса тела, появляются периферические отеки. Возникает кожный зуд, отказ от приема пищи, расстройства сна, присоединяются расстройства стула и боли в животе. Дыхание приобретает характер ацидотического, артериальное давление может временно повышаться, затем возникают артериальная гипотензия и декомпенсация гемодинамики с отеком легкого или головного мозга с комой и судорогами. При исследовании крови выявляется азотемия, гиперкалиемия, гипокальциемия.

При доброкачественном течении ОПН обычно через 3–4 дня наступает полиурическая фаза, при которой с мочой выделяется большое количество солей, азотистых шлаков. После этого функция канальцев в той или иной степени восстанавливается.

Хроническая почечная недостаточность (ХПН) диагностируется иногда у детей с заболеваниями почек, возникшими довольно остро, но приобретающими далее уже хроническое течение. Разграничение между острым и хроническим течением почечной недостаточности строится на основе существенных различий и по клинической картине, и по динамике нарушенных функций почек. Такими критериями являются:

- снижение клиренса по эндогенному креатинину 20 мл/мин и менее на $1,73 \text{ м}^2$;
- повышение содержания креатинина в сыворотке крови более 177 мкмоль/л ;
- снижение клиренса по эндогенному креатинину до 20 мл/мин и менее на $1,73 \text{ м}^2$;
- повышение содержания креатинина в сыворотке крови более 177 мкмоль/л в течение 3 мес и более.

Чаше ХПН развивается постепенно. Вначале ее клинических проявлений не наблюдается, затем у больных появляются умеренная жажда и полиурия. Их проявления могут медленно нарастать, нередко к ним присоединяется и бледность, связанная с анемизацией и, нередко, повышением артериального давления, возникают никтурия, гипостенурия. В последующем плотность мочи становится равной плотности плазмы крови, возникают электролитные нарушения (гипокалиемия, гипонатриемия). Больные отстают в росте, значительно истощаются, у них нарастает общая мышечная слабость, сонливость, головная боль, потеря аппетита, сухость во рту, выявляются слабое подергивание мышц (гипокальциемия), уремический запах изо рта. В дальнейшем наступает критическая картина уремии с потерей сознания.

ния, значительными расстройствами деятельности различных систем организма (сердечно-сосудистой, пищеварительной и т. д.) и обмена веществ.

В настоящее время все большее значение в развитии клинической картины истинной уремии придается не содержанию остаточного азота (задержка шлаков в организме), а нарушениям электролитного обмена и кислотно-основного состояния. Как при ОПН, так и при истинной уремии обнаруживается значительное повышение содержания магния в крови (до 2,5 ммоль/л). При гипермагниемии наступают явления, подобные гиперкалиемии: расстройство функции центральной нервной системы, вплоть до коматозного состояния и паралича; на ЭКГ — удлинение предсердно-желудочкового комплекса, высокий и остроконечный зубец *T*, уширение комплекса *QRS*. При диализе, во время которого из организма удаляется избыток ионов магния, исчезают и уремические явления. При уремии происходит также задержка в организме щавелевой, серной и фосфорной кислот.

У детей развитие почечной недостаточности, как общей, так и изолированной, наблюдается более часто, причем скорость нарастания обычно значительнее, чем у взрослых. Это объясняется меньшими компенсаторными возможностями функций почек вследствие особенностей их строения, а также незрелостью регуляторных механизмов, осуществляемых нервной системой и эндокринными железами. Проницаемость клеточных мембран у детей выше, чем у взрослых. Это приводит к тому, что метаболиты легче проникают в центральную нервную систему и другие органы, вызывая токсическое их повреждение.

В последние десятилетия ХПН перестала быть синонимом обреченности детей с поражением почек. Систематическое применение гемодиализа, вплоть до амбулаторных и домашних процедур перитонеального диализа, лечение генно-инженерными препаратами эритропоэтина, скрупулезный диетологический и функционально-биохимический контроль за течением болезни позволяют существенно повысить качество их жизни и обеспечить ее продление. Еще более яркие непосредственные и отдаленные результаты удается получить при пересадке почек от родственников или других совместимых доноров.

Ночное недержание мочи у детей — одно из самых частых заболеваний у детей дошкольного и младшего школьного возраста, нередко переходящее на юношеский и взрослый периоды жизни, определяя и в эти периоды существенные ограничения жизненных возможностей человека. По своей сути, энурез не является единым заболеванием, а представляет собой итог реализации, или синдром, результирующий течение многих других конституциональных особенностей и болезней. При разных заболеваниях ведущую роль в генезе ночного недержания мочи играют разные факторы, условия и особенности самого ребенка в целом или его мочевыводящей, нервной или эндокринной систем. Компонентами синдрома могут быть заболевания нижних мочевых путей по типу нейрогенного мочевого пузыря, шеечного цистита или уретрита, инфравезикальной обструкции, аномалии мочеоточников. Эти компоненты являются ведущими в 7–10% случаев ночного энуреза.

Нарушения на уровне спинальных центров ответственны за 20—25% случаев ночного энуреза. Непосредственную роль играют резидуально-органическая недостаточность спинальных центров, их ишемия при региональных поражениях сосудов спинного мозга и связанные с ними нейрогенные дисфункции гипорефлекторного или гиперрефлекторного типа. Можно также говорить о существенной роли резидуально-органической недостаточности или дисфункции церебральных высших центров регуляции мочеиспускания. Убедительно доказана связь недержания мочи с глубиной и фазовостью ночного сна, с особенностями электроэнцефалограммы больных детей как в покое, так и во время засыпания. Мочеиспускания происходят в периоде самого глубокого «медленного» сна на фоне некоторых признаков возрастной незрелости по соотношениям частотных характеристик ЭЭГ. На долю этой группы приходится до 50% и более от всей группы детей с энурезом.

Некоторую роль могут играть психические заболевания или акцентуации, где энурез отражает реакции активного и пассивного протеста (до 5—7%), но гораздо более значимы системные неврозы, на долю которых приходится до 15% всех случаев энуреза.

Связь ночного энуреза с факторами созревания подтверждается и существенным снижением частоты ночного энуреза в старшем школьном и подростковом возрастах.

Заболевания половых органов у мальчиков. *Нарушения опускания яичек.* Яички развиваются как образования внутри брюшной полости и продвигаются к входу в паховый канал в течение 7-го месяца внутриутробного развития. К моменту рождения яички обычно оказываются уже в мошонке, но нередко переход в мошонку происходит в первые 2 нед жизни или даже несколько позднее. Регуляция продвижения яичка осуществляется гормональными стимулами: гонадотропинами, андрогенами и ингибиторного фактора парамезонефрального протока. Самостоятельное опущение яичка после одного года жизни становится маловероятным.

Нередко неопущение яичка констатирует врач или родители ошибочно. Причиной этого бывает повышенный кремастерный рефлекс и подтягивание яичка (яичек) к выходному отверстию пахового канала в момент их пальпации.

Неполное опущение яичек (яичка) можно констатировать в случае его обнаружения в каком-то участке его нормальной миграции по пути в мошонку. Если они (оно) находятся в брюшной полости или внутри пахового канала, то пальпаторное выявление яичек невозможно. При оперативном лечении нередко обращают на себя внимание своими маленькими размерами, мягкой консистенцией, разьединением яичка и его придатка. Характерно наличие большого грыжевого мешка. Сперматогенез обычно грубо нарушен.

Эктопия яичек. При эктопии яички проходят через паховый канал, но по выходе из него нормальное продвижение их нарушается, и они могут находиться в области промежности, бедра или лобкового симфиза. Эктопированные яички легко выявляются пальпаторно, и при операции выглядят как нормальные. Грыжевой мешок чаще отсутствует.

Фимоз. Крайняя плоть плотно соединена с головкой полового члена у мальчиков первого года жизни, и попытки открытия головки в это время предпринимать нельзя. Спонтанная сепарация происходит в интервале от 1 до 4 лет жизни. Повторные баланиты и травмирование крайней плоти при попытках открытия головки приводят к появлению рубчиков и стенозированию выходного отверстия крайней плоти — фимозу.

Гипоспадия — одна из наиболее часто встречающихся врожденных аномалий мужских половых органов. При этом отверстие мочеиспускательного канала открывается намного проксимальнее, чем в норме.

КРОВЬ И КРОВЕТВОРЕНИЕ

Эмбриональное кроветворение начинается очень рано. Его характерными особенностями можно считать следующие:

- последовательное изменение тканей и органов, являющихся основными плацдармами формирования элементов крови, — желточный мешок, печень, селезенка, вилочковая железа, лимфатические узлы и, наконец, костный мозг;
- изменение типа кроветворения и продуцируемых клеток — от мегалобластического к нормобластическому.

В последние десятилетия окончательно утвердилась клоновая теория кроветворения. По современным представлениям, дифференцировка клеток крови осуществляется через ряд последовательных ступеней. Каждая следующая ступень означает возникновение клеток с меньшей степенью универсальности последующего направления развития и меньшей способностью к самоподдержанию. Доказано существование единой полипотентной стволовой клетки, способной дифференцироваться в направлении и миелопоэза, и лимфопоэза. Доказано, что в процессе позднего фетогенеза происходит накопление стволовых клеток в костном мозге, их общее число увеличивается в 100 раз и более. Примерно такое же число стволовых клеток будет и в постнатальном периоде, однако их свойства станут иными. Стволовые клетки плода имеют более высокий пролиферативный потенциал и большие репопуляционные свойства. Эти факты и ряд других выдвигают в качестве аргумента о существовании закона клональной «сукцессии», или последовательной смены клонов стволовых кроветворных клеток в течение жизни человека. При преждевременных родах, родах с осложненным течением, когда происходит повышенная выработка таких цитокинов, как интерлейкины 1, 6, 8, фактора некроза опухоли, колониестимулирующих факторов GM, G, наблюдаются и увеличение концентрации, и омоложение состава стволовых клеток пуповинной крови.

Вопросы регуляции стволовых кроветворных клеток нельзя считать решенными. Наиболее вероятен вообще не регулируемый, а сугубо стохастический, или случайный, сигнал для начала их пролиферации. Кроветворение обеспечивается путем смены клонов, образованных еще внутриутробно и затем последовательно исчезающих.

Отдельные клетки стромы продуцируют ростковые факторы, стимулирующие клетки-предшественники. Интенсивность формирования клеток того или иного ряда зависит от действия гуморальных регуляторов — стимуляторов (поэтинов) или ингибиторов. Функцию лейкопоэтинов выполняют различные колониестимулирующие факторы. Ингибирование гранулоцитопоэза осуществляют лактоферрин и простагландины.

Имеется несколько этапов становления функции кроветворения в течение внутриутробного периода. Самым первым моментом становления системы принято считать 19-й день и по локализации — сугубо эмбриональным, в структурах желточного мешка. К 6-й неделе диаметр желточного мешка достигает 5 мм. Развивающийся мезодермальный слой включает в себя свободнолежащие мезенхимальные клетки, клетки крови и клетки сосудов. Здесь же в плазме находятся самые примитивные клетки крови, которые, начиная с этого срока, приобретают способность мигрировать в другие «территории». Основной клеткой крови, происходящей на стадии желточного мешка, является только эритроцит, но допускается возникновение на этой стадии и примитивных мегакариоцитов, и клеток, напоминающих гранулированные лейкоциты. После 10 нед беременности очаги кроветворения в желточном мешке уже не обнаруживаются, они постепенно переносятся в печень и селезенку. Этот перенос начинается с 6-й недели, но расцвета достигает к 10–12-й неделе. Очаги кроветворения обнаруживаются в печени вне сосудов и в энтодерме как кластеры, состоящие главным образом из недифференцированных бластов. На 2-м месяце гестации в крови наряду с мегалобластами и мегалоцитами могут быть обнаружены мегакариоциты, макрофаги и гранулоциты.

С 3-го месяца внутриутробного развития кроветворение начинает также происходить в селезенке, которое постепенно прекращается к 5-му месяцу внутриутробного развития. Лимфопоэз возникает на 2-м месяце. На 50–60-е сутки лимфоциты появляются в крови, вилочковой железе, селезенке, лимфатических узлах, миндалинах, групповых лимфатических фолликулах. Кровяные клетки моноцитарного ряда появляются на 18–20-й день гестации.

Костный мозг закладывается в конце 3-го месяца эмбрионального развития за счет мезенхимных периваскулярных элементов, проникающих вместе с кровеносными сосудами из пупочка в костномозговую полость. С 4-го месяца начинается костномозговое кроветворение, которое к концу внутриутробного развития и на протяжении всего постнатального периода становится основным. Костный мозг в пренатальном периоде — красный. Его объем с возрастом плода увеличивается в 2,5 раза (например, на 9-й неделе объем костного мозга составляет 16 мл, а к рождению — 43 мл). У новорожденного масса костного мозга составляет примерно 1,4% от массы тела (около 40 г). С возрастом масса костного мозга увеличивается и у взрослого человека составляет в среднем 3000 г. Красный костный мозг в пренатальном периоде развития имеется во всех костях и окружен эндостом, выстилающим костные полости. Лишь к концу гестации в костном мозге конечностей начинают появляться жировые клетки. В процессе роста изменяется соотношение

красного и желтого костного мозга. С возрастом увеличивается и масса различных кровяных клеток в костном мозге (табл. 18.1).

Таблица 18.1

Масса клеток отдельных ростков костного мозга

Клетки	Масса клеток, г	
	Новорожденные — 1 мес жизни	Взрослые
Эритроциты	10,0	100
Лейкоциты:		
гранулоциты	36,0	900
лимфоциты	7,5	100
Другие клетки (моноциты, плазмочиты, эозинофилы, базофилы, тромбоциты)	11,7	2000

Основным отличием состава форменных элементов крови плода является постоянное нарастание числа эритроцитов, содержания гемоглобина, количества лейкоцитов. Если в первой половине внутриутробного развития (до 6 мес) в крови обнаруживается много незрелых элементов (эритробластов, миелобластов, про- и миелоцитов), то в последующие месяцы в периферической крови плода содержатся преимущественно зрелые элементы.

Схематично этапы кроветворения в этом периоде приведены на рис. 18.1.

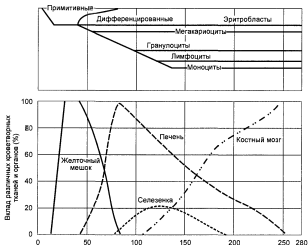


Рис. 18.1. Этапы кроветворения в зависимости от гестационного возраста

Изменяется и состав гемоглобина. Вначале (9—12 нед) в мегалобластах находится примитивный гемоглобин, который заменяется фетальным (HbF). Он становится основной формой в пренатальном периоде. С 3-й недели гестации начинается синтез гемоглобина взрослого (HbA), интенсивность образования которого увеличивается с возрастом плода. Однако к рождению фетальный гемоглобин составляет приблизительно 60%, а HbA — 40% от всего гемоглобина эритроцитов периферической крови. Важным физиологическим свойством примитивного и фетального гемоглобинов является более высокое сродство к кислороду. Это имеет большое значение во внутриутробном периоде для обеспечения организма плода кислородом, когда оксигенация крови плода в плаценте относительно ограничена по сравнению с оксигенацией крови после рождения в связи с установлением легочного дыхания. Действительно, если у взрослых насыщение кислородом артериальной крови составляет 100 мм рт. ст., то у плода — только 30 мм рт. ст. Особое значение HbF становится ясным, если учесть, что у взрослых половинное насыщение гемоглобина кислородом наступает при его парциальном давлении ниже 27 мм рт. ст., а у ребенка с HbF для этого достаточно парциального давления кислорода менее 16 мм рт. ст.

В динамике эритропоэза у плода выделяют несколько предшественников эритробластов — ранние или поздние эритроидные бурстобразующие клетки и эритроидные колониобразующие клетки. На первых двух ступенях наблюдается очень высокий пролиферативный потенциал и практически полная независимость от регулирующих влияний эритропоэтина. По мере увеличения срока гестации колониобразующие клетки значительно преобладают над бурстобразующими. Существует представление о том, что от доминирования тех или других предшественников эритропоэза тесно зависит и синтез γ -цепей глобина, а значит и синтез гемоглобина F или A. Согласно программам онтогенеза человека, переключение синтеза на HbA должно происходить после 40 нед гестации. Это очень наглядно подтверждается сроками постнатальной трансформации гемоглобинопоэза у детей, родившихся от беременности неполных сроков.

Эритропоэтин у плода очень мало коррелирует со степенью оксигенации крови. Местом его синтеза является, очевидно, преимущественно печень.

Насыщение организма плода железом происходит трансплацентарно. Доказано, что введенное матери железо уже через 40 мин обнаруживается в циркулирующей крови плода, а через 6 ч откладывается в его тканях. Переход железа увеличивается с нарастанием массы и гестационного возраста плода. При хорошем питании беременной женщины плод может накопить в тканях всего около 75 мг/кг железа, из которых только 25 мг хранится в основном депо — печени.

Дифференцировка гранулоцитов и макрофагов становится возможной и принимает высокую интенсивность только при становлении костномозгового гемопоэза, демонстрируя тем самым ведущее влияние в этих процессах стромальных клеток, или «микроокружения». Некоторые из факторов, определяющих направление клеточных дифференцировок гранулоцитов, оказываются общими с клетками других ростков гемопоэза (табл. 18.2).

Таблица 18.2

**Основные факторы роста и дифференцировки лейкоцитов,
эритроидных элементов и макрофагов**

Ростовой фактор	Молекулярная масса, кД	Локализация в хромосомах	Клетки-мишени для фактора
Эритропоэтин	30–39	7q11–22	Колониеобразующая единица эритробластов, бурстформирующая единица эритробластов плода
Факторы, стимулирующие рост колоний:			
гранулоцитов	18–22	17q11,2–21	КОЕ гранулоцитов, КОЕ гранулоцитов и макрофагов, нейтрофилы
гранулоцитов и макрофагов	18–30	5q23–31	КОЕ смешанной группы, КОЕ гранулоцитов и макрофагов, моноциты, нейтрофилы
Макрофагов	45–70	5q1	КОЕ макрофагов, зрелые макрофаги
Фактор стволовых клеток	36	12	КОЕ смешанной группы клеток, КОЕ гранулоцитов и макрофагов, бурстформирующая единица эритробластов, плазматические клетки

В составе костного мозга постоянно отмечается существенное *преобладание миелоидных элементов над предшественниками эритропоэза*, к концу беременности это преобладание еще больше возрастает. Предполагается участие в активации миелопоэза ряда «амплификаторов», к числу которых относятся провоспалительные интерлейкины и цитокины, запускающие ход родовой деятельности.

Абсолютное количество лейкоцитарного пула пуповинной крови исчисляется порядком до 10^9 /л. Мононуклеарная фракция лейкоцитов в пуповинной крови составляет у доношенных приблизительно 44%, а у недоношенных — 63%. Фракция гранулоцитов составляет у доношенных детей 44%, у недоношенных — 37%.

Следующей ступенью дифференцировки в направлении миелопоэза является *возникновение клетки-предшественницы миелоидного кроветворения*. Затем следует ряд бипотентных клеток. Среди них выделены предшественники: грануломоно-, гранулоэритро-, эритромегакариоцитопоэза. После них формируются клетки уже унипотентные — гранулоцито-, эозино-, базофилопоэза и тучных клеток, эритропоэза, мегакариоцитопоэза. На последних этапах возникают уже морфологически различимые на миелограмме промежуточные и зрелые клетки всех рядов костномозгового кроветворения.

Все фагоциты организма относятся к производным кроветворных клеток и являются потомством моноцитов, а не ретикулярных клеток и не эндотелия, как это считалось раньше (ретикулоэндотелиальная система). В настоящее время изучена скорость созревания различных клеток в процессе кроветворения (табл. 18.3).

Скорость созревания клеток в процессе кроветворения

Ряд кроветворения и клетки	Длительность созревания клеток, ч
Эритропоэз:	
проэритробласты	24
базофильные нормоциты	11,3
полихроматофильные нормоциты	24,0
оксифильные нормоциты	15,5–16,0
Гранулоцитопоэз:	
миелобласты	9–32
промиелоциты	24–78
миелоциты	37–126
метамиелоциты	89–108
палочкоядерные	24–96
сегментоядерные	12–120
Тромбоцитопоэз:	
мегакариоциты	10–25 сут

Состав периферической крови в первые дни после рождения претерпевает значительные изменения. *Сразу же после рождения* красная кровь новорожденных характеризуется повышенным содержанием гемоглобина и большим количеством эритроцитов. В среднем сразу после рождения содержание гемоглобина равно 210 г/л (колебания 180–240 г/л) и эритроцитов $6 \times 10^{12}/л$ (колебания $7,2 \times 10^{12}/л \dots 5,38 \times 10^{12}/л$). *Через несколько часов после рождения* содержание эритроцитов и гемоглобина увеличивается за счет плацентарной трансфузии и гемоконцентрации, а затем с конца 1-х — начала 2-х суток жизни происходит снижение содержания гемоглобина (наибольшее — к 10-му дню жизни), эритроцитов (к 5–7-му дню).

Красная кровь новорожденных отличается от крови детей более старшего возраста не только в количественном, но и в качественном отношении. *Для крови новорожденного* характерен прежде всего отчетливый анизоцитоз, отмечаемый в течение 5–7 дней, и макроцитоз, т. е. несколько больший в первые дни жизни диаметр эритроцитов, чем в более позднем возрасте. Средний диаметр эритроцита — 7,5 мкм — почти вдвое превышает диаметр самых мелких капилляров (приблизительно 3 мкм). Кровь новорожденных содержит много молодых, еще не совсем зрелых, форм эритроцитов, указывающих на активно протекающие процессы эритропоэза. В течение первых часов жизни количество ретикулоцитов — предшественников эритроцитов — колеблется от 0,8–1,3 до 4,2%. Но кривая ретикулоцитоза, давая максимальный подъем в первые 24–48 ч жизни, в дальнейшем начинает быстро понижаться и между 5-м и 7-м днями жизни доходит до минимальных значений. Кроме этих молодых форм эритроцитов, в крови новорожденных как вполне нормальное явление встречаются ядросодержащие формы эритроцитов, чаще нормоциты и эритробласты. В заметном количестве их удастся об-

наружить только в течение нескольких первых дней жизни, а затем они встречаются в крови как единичные клетки.

Наличие большого числа эритроцитов, повышенное количество гемоглобина, присутствие большого количества молодых незрелых форм эритроцитов в периферической крови в первые дни жизни свидетельствуют об интенсивном эритропоэзе как реакции на недостаточность снабжения плода кислородом в период внутриутробного развития и в родах.

Эритропоэз у детей при рождении составляет около $4 \times 10^{12}/л$ в сутки, что в 5 раз выше, чем у детей старше года и взрослых. После рождения в связи с установлением внешнего дыхания гипоксия сменяется гипероксией. Это вызывает снижение выработки эритропоэтинов, благодаря чему в значительной степени подавляется эритропоэз и начинается падение количества эритроцитов и гемоглобина. Этому способствует и гемодилюция в связи с быстрым увеличением массы и длины тела. Кроме того, эритроциты, продуцированные внутриутробно, обладают уменьшенной длительностью жизни и более склонны к гемолизу. Помогает этому наличие фетального гемоглобина, меньшее содержание ненасыщенных жирных кислот в мембране эритроцитов, а также нередкий дефицит токоферола на фоне увеличения активности перекисного окисления. Длительность жизни эритроцитов у новорожденных в первые дни жизни составляет 12 дней, что в 5–6 раз меньше средней нормальной длительности жизни эритроцитов у детей старше года и взрослых.

Имеются и различия в количестве *лейкоцитов*. В периферической крови в первые дни жизни после рождения число лейкоцитов до 5-го дня жизни превышает $(18...20) \times 10^9/л$, причем нейтрофилы составляют 60–70% всех клеток белой крови. Отмечается сдвиг в лейкоцитарной формуле влево за счет большого содержания палочкоядерных, и в меньшей степени — метамиелоцитов (юных). Могут обнаруживаться и единичные миелоциты.

Значительные изменения претерпевает *лейкоцитарная формула*, что выражается в падении числа нейтрофилов и увеличении количества лимфоцитов. На 5-й день жизни их число сравнивается (так называемый *первый перекрест*), составляя 40–44% в лейкоцитарной формуле. Затем происходит дальнейшее возрастание числа лимфоцитов (к 10-му дню до 55–60%) на фоне снижения количества нейтрофилов (приблизительно 30%). Постепенно исчезает сдвиг в формуле влево. При этом из крови полностью исчезают миелоциты, снижается число метамиелоцитов до 1% и палочкоядерных — до 3%. В последующие недели, месяцы и годы жизни у детей сохраняется ряд особенностей кроветворения, а баланс образования, созревания клеток крови, их потребление и разрушение определяют состав периферической крови детей различного возраста (табл. 18.4).

В табл. 18.5, 18.6 приведены данные о нормативах периферической крови, используемые в США.

Таблица 18.4

Гемограмма здорового ребенка

Возраст	Эритроциты, млн в 1 мл	Hb, г/л	Лейкоциты, тыс. в 1 мл	Лейкоцитарная формула, %				
				Нейтрофилы	Лимфоциты	Моноциты	Эозинофилы	Базофилы
2–4 нед	5,31	170,0	10,25	26,0	58,0	12,0	23,0	0,5
1–2 мес	4,49	142,8	12,1	25,25	61,25	10,3	2,6	0,6
2–3 »	4,41	132,8	12,4	23,5	62,5	10,5	2,5	0,6
3–4 »	4,26	129,2	11,89	27,5	59,0	10,0	2,5	0,5
4–5 »	4,45	129,2	11,7	27,5	57,75	11,0	2,5	0,5
5–6 »	4,55	132,6	10,9	27,0	58,5	10,5	3,0	0,6
6–7 »	4,22	129,2	10,9	25,0	60,75	10,5	3,0	0,25
7–8 »	4,56	130,9	11,58	26,0	60,0	11,0	2,0	0,5
8–9 »	4,58	127,5	11,8	25,0	62,0	10,0	2,0	0,5
9–10 »	4,79	134,3	12,3	26,5	61,5	9,0	2,0	0,5
10–11 »	4,69	126,8	13,2	31,5	57,0	9,0	1,5	0,25
11 мес — 1 год	4,67	129,2	10,5	32,0	54,5	11,5	1,5	0,5
1–2 года	4,82	127,5	10,8	34,5	50,0	11,5	2,5	0,5
2–3 »	4,76	132,6	11,0	36,5	51,5	10,0	1,5	0,5
3–4 »	4,83	129,2	9,9	38,0	49,0	10,5	2,0	0,5
4–5 лет	4,89	136,0	10,2	45,5	44,5	9,0	1,0	0,5
5–6 »	5,08	139,4	8,9	43,5	46,0	10,0	0,8	0,25
6–7 »	4,89	136,0	10,6	46,5	42,0	9,5	1,5	0,6
7–8 »	5,1	132,8	9,88	44,5	45,0	9,0	1,0	0,5
8–9 »	4,84	137,7	9,88	49,5	39,5	8,5	2,0	0,5
10–11 »	4,91	144,5	8,2	50,0	38,0	9,5	2,5	0,6
11–12 »	4,83	141,1	7,9	52,5	38,0	9,0	2,0	0,5
12–13 »	5,12	132,4	8,1	53,5	36,0	8,5	2,5	0,5
13–14 »	5,02	144,5	8,3	56,5	32,0	8,5	2,5	0,6
14–15 »	4,98	146,2	7,65	60,5	28,0	9,0	2,0	0,5

Таблица 18.5

Нормативные данные по эритроцитам периферической крови у детей США
(по R. E. Behrman, R. M. Kliegman, H. B. Jenson, 2000)

Возраст	Hb, г/л		Гемокритное число		Ретикулоциты, %	Минимальный объем эритроцита, фл
	В среднем	Колебания концентрации Hb	В среднем	Колебания гемокритного числа		
Пуповина	16,8	13,7–20,1	0,56	0,45–0,65	5,0	110
2 нед	16,5	13,0–20,0	0,50	0,42–0,66	1,0	–
3 мес	12,0	9,5–14,5	0,36	0,31–0,41	1,0	–
6 мес — 6 лет	12,0	10,5–14,0	0,37	0,33–0,42	1,0	70–74
7–12 лет	13	11,0–16,0	0,38	0,34–0,40	1,0	76–80
Мужчина взрослый	14	14,0–18,0	0,47	0,42–0,52	1,6	80
Женщина взрослая	16	12,0–16,0	0,42	0,37–0,47	1,6	80

Таблица 18.6

Лейкоциты и лейкоцитарная формула здоровых детей
(по R. E. Behrman, R. M. Kliegman, H. B. Jenson, 2000)

Возраст	Лейкоциты, тыс./мм ³		Нейтрофилы, %		Лимфоциты, %	Эозинофилы, %	Моноциты, %
	в среднем	колебания	в среднем	колебания	в среднем	в среднем	в среднем
Пуповина	18	9–30	61	40–80	31	2	6
2 нед	12	5–21	40	–	63	3	9
3 мес	12	6–18	30	–	48	2	5
6 мес — 6 лет	10	6–15	45	–	48	2	5
7–12 л	8	4–13,5	55	–	38	2	5
Взрослый	7,5	5–10	55	35–70	35	3	7

В процессе роста ребенка наибольшие изменения претерпевает лейкоцитарная формула, причем среди форменных элементов особенно значительны изменения числа нейтрофилов и лимфоцитов. После года вновь увеличивается число нейтрофилов, а количество лимфоцитов постепенно снижается (рис. 18.2).

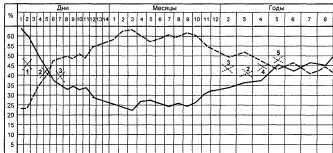


Рис. 18.2. Первый и второй перекрест кривой нейтрофилов и лимфоцитов.

1 — по Липман; 2 — по Зимброд; 3 — по Карстантану; 4 — по Гундобину; 5 — по Рабиновичу

В возрасте 4–5 лет вновь происходит перекрест в лейкоцитарной формуле, когда число нейтрофилов и лимфоцитов вновь сравнивается. В дальнейшем наблюдается нарастание числа нейтрофилов при снижении числа лимфоцитов. С 12 лет лейкоцитарная формула уже мало чем отличается от таковой взрослого человека.

Наряду с относительным содержанием клеток, входящих в понятие «лейкоцитарная формула», интерес представляет абсолютное их содержание в крови. Абсолютное число *нейтрофилов* — наибольшее у новорожденных. На первом году жизни их число становится наименьшим, а затем вновь возрас-

тает, превышая $4 \times 10^9/\text{л}$ в периферической крови. Считается, что с 5 до 12 лет доля нейтрофилов в крови ежегодно растет на 2%. Абсолютное же число лимфоцитов на протяжении первых 5 лет жизни высокое ($5 \times 10^9/\text{л}$ и более), после 5 лет их число постепенно снижается, и к 12 годам не превышает $3 \times 10^9/\text{л}$. Аналогично лимфоцитам происходят изменения *моноцитов*. Вероятно, такой параллелизм изменений абсолютного числа лимфоцитов и моноцитов объясняется общностью их функциональных свойств, играющих роль в иммунитете. Абсолютное число эозинофилов и базофилов существенных изменений в процессе развития ребенка практически не претерпевает (табл. 18.7).

Таблица 18.7

Абсолютное число форменных элементов белой крови у детей, тыс. на 1 мкл

Возраст	Эозинофилы	Базофилы	Нейтрофилы	Лимфоциты	Моноциты
При рождении	0,15–0,7	0–0,100	12,0–14,0	5,0	1,8
1-й год жизни	0,150–0,250	0–0,100	2,5–3,0	5,0–6,0	0,8–0,9
1–3 года	0,150–0,250	0–0,100	3,5–4,0	5,0–5,6	1,0–1,1
3–7 лет	0,150–0,250	0–0,100	3,7–4,8	4,0–5,0	0,9–1,0
7–12 «	0,150–0,250	0–0,075	4,0–4,5	3,0–3,5	0,7–0,9
Старше 12 лет	0,150–0,250	0–0,075	4,2–4,7	2,1–2,8	0,6–0,7

Для клинико-лабораторной диагностики в детской гематологии совершенно необходимо исследование клеточной формулы пунктатов костного мозга. В табл. 18.8 приводится пример клеточного состава миелограммы здоровых детей.

Таблица 18.8

Миелограмма здоровых детей, %

Клетки	Возраст		
	1 мес — 1 год	1–2 года	старше 3 лет
Ретикулярные	0–5	0	0,1–1,5
Бласты	—	—	0,2–1,9
Миелобласты	1–8	1–2	0,7–6,7
Микромиелобласты	1,5–11,5	2,5–11	0,2–6,4
Нейтрофильный ряд:			
промиелоциты	1–8	1,5–5,0	0,5–4,0
миелоциты	12–32	17,5–30	4,1–13,9
метамиелоциты	9–30	15–24	7,1–19,4
Палочкоядерные нейтрофилы	9–23	9–23	4,1–18,3
Сегментоядерные нейтрофилы	1,5–10	1,0–9,5	10,7–20,6
Миелоциты эозинофильные	0–7	0–2,5	0–3,5
Метамиелоциты эозинофильные	0–3	0–2,5	0–5,7
Палочкоядерные эозинофилы	0–0,2	0–1,5	0–0,9
Сегментоядерные эозинофилы	0–4,0	0–1,0	0,9–5,1

Окончание табл. 18.8

Клетки	Возраст		
	1 мес — 1 год	1–2 года	старше 3 лет
Базофилы	0–2,0	0–2,0	0–0,6
Лимфоциты	6–16,5	10–16,5	2,0–8,0
Моноциты	0–9,0	2–8	0–0,3
Плазматические клетки	0–3	0–2	0–2
Прозеритробласты	0–1	0–1	0–1,5
Эритробласты полихроматофильные	7–20	0–22	0–1,6
Нормобласты	0–4	0–0,4	0–4,1
Нормобласты оксифильные	0–10	1–10	0,2–7,3
Мегакариобласты	0–2,5	0–3,5	0–0,4
Промегакариоциты	–	–	0–0,2
Мегакариоциты	0–10	0–2	0–1,2
Лимфоидные клетки	–	–	0–0,6
Всего клеток эритроидного ростка	28–39,5	19–34	14,9–25,6
Миелоэритробластическое соотношение	(2,0...4,5):1	(2,8...4):1	(2,8...5,7):1
Индекс созревания нейтрофилов	(1...6,3):1	(1,5...4,3):1	(0,7...1,45):1

ЭРИТРОЦИТАРНАЯ СИСТЕМА

Кровь грудного ребенка по сравнению с кровью новорожденного, а также детей более старшего возраста характеризуется низким содержанием гемоглобина и эритроцитов. *Количество гемоглобина* резко уменьшается в течение первых месяцев жизни, снижаясь в большинстве случаев ко 2–3-му месяцу до 116–130 г/л, а иногда и до 108 г/л. Это своеобразный критический период жизни и развития. Это, по сути, настоящее патологическое состояние — анемия. Для нарастающей массы тела и сосудистого пространства такое состояние эритропоэза не является адекватным. Вместе с тем своеобразие этой анемии, сформулированное уже в ее названии «физиологическая», заключается в том, что она обязательно связана с ростом и развитием. Именно состоявшаяся при этой анемии тканевая гипоксия обязана стимулировать формирование механизмов регуляции эритропоэза. Гипоксия включает интенсификацию продукции эритропоэтинов. Затем в связи с повышением выработки эритропоэтинов сначала число ретикулоцитов, а затем уже эритроцитов и гемоглобина начинает восстанавливаться. К середине первого года жизни число эритроцитов превышает $(4...4,5) \times 10^9/\text{л}$, а содержание гемоглобина начинает достигать 110–120 г/л и уже количественно, на протяжении всех периодов детства, мало отличается от его содержания у взрослого человека. Только в течение первых 2 мес жизни сохраняется анизоцитоз, полихроматофилия. Число *ретикулоцитов* на первом году жизни несколько выше и составляет в среднем 5–6%, а после года их число снижается (1%). Имеются сведения, которые объясняют транзиторный ретикуло-

цитоз развитием недостаточности железа и меди в рационе питания детей 5–6 мес. С расширением рациона питания, с его коррекцией и введением обогащенного прикорма кроветворение нормализуется.

Абсолютное большинство эритроцитов имеют диаметр 7–8 мкм. Встречаются, однако, отклонения, когда диаметр эритроцитов колеблется в пределах 4,75–9,5 мкм. Количественное соотношение эритроцитов различных диаметров выражается графически в виде эритроцитометрической кривой (кривая Прайс-Джонса). Пик этой кривой на 1-й неделе жизни приходится на 8,5–9 мкм, затем размер эритроцитов несколько уменьшается и к 3 мес составляет в среднем 7,5–7 мкм. У детей старшего возраста средний размер эритроцита равен 7,2 мкм. Эритроциты диаметром более 7,7 мкм относятся к макроцитам. Имеет значение также определение показателей, получаемых в современных автоматических счетчиках крови Coulter.

Средний объем эритроцитов (Mean corpuscular volume — MCV) измеряется в фемтолитрах (фл = 10^{-15} л).

MCV можно рассчитать по формуле

$$MCV = 100\,000 \text{ Ht} / \text{Эр},$$

где Ht — гематокритное число;

Эр — первые 3 цифры количества эритроцитов в 1 л крови (без запятой).

Абсолютное содержание гемоглобина в одном эритроците измеряется в пикограммах (Mean corpuscular hemoglobin, MCH, пг). Возможно вычисление этого показателя по формуле

$$MCH = \text{Hb} / \text{Эр},$$

где Hb — содержание гемоглобина, г/л;

Эр — первые 3 цифры количества эритроцитов в 1 л крови (с запятой).

Нормальные значения MCH — 27–31 пг.

Степень насыщения эритроцита гемоглобином (Mean corpuscular hemoglobin concentration, MCHC, г/л) можно определить по формуле

$$MCHC = 0,1 \text{ Hb} / \text{Ht},$$

где Hb — содержание гемоглобина, г/л;

Ht — гематокритное число.

Нормальные значения MCHC — 32–38 г/л.

Показатель распределения эритроцитов по объему (Red blood cell distribution width, RDW). Нормальные значения RDW — $13,5 \pm 1,5\%$.

Объем эритроцитов в период новорожденности несколько больше, чем в другие периоды детства, — 119 фл. В возрасте 6–18 мес он составляет 72–77 фл, в старшем возрасте — 80–94 фл.

Средняя толщина эритроцита равняется 1,9–2,1 мкм. Соотношение диаметра и толщины (Д/Т) в норме составляет 3,4–3,9; соотношение Д/Т ниже 3,4 означает тенденцию к сфероцитозу, выше 3,9 — тенденцию к планоцитозу. *Сфероцитоз с микроцитозом* свойствен врожденной гемолитической анемии. *Макропланоцитоз* часто наблюдается при заболеваниях печени и при некоторых формах приобретенных гемолитических анемий.

Резистентность эритроцитов определяется их стойкостью к гипотоническим растворам натрия хлорида различной концентрации. При таких заболеваниях, как талассемия, гемоглобинопатии, начало гемолиза наблюдается при концентрации натрия хлорида 0,35–0,30%. При гемолитических анемиях гемолиз наступает в 0,70–0,65% растворе натрия хлорида.

Существует функционально-морфологическое понятие «эритрон», под которым следует понимать систему клеток-предшественников эритропоэза в костном мозге, ретикулоцитов и эритроцитов крови. Общий объем эритрона у взрослого человека — около 2000–3500 мл, масса — около 260 г, число эритроцитов достигает 25 триллионов, 10 млн эритроцитов ежесекундно распадаются в ретикулоэндотелиальной ткани и столько же поступают в кровеносное русло из органов кроветворения и резервных депо.

Суточная интенсивность эритропоэза у детей старше года — $(55...80) \times 10^{12}/л$, среднесуточное разрушение эритроцитов у детей старше года и у взрослых составляет 1,43% от общего их числа; от случайных причин разрушается 1% и вследствие старения — 0,43%. Эти числа указывают на скорость обновления эритрона. Длительность жизни эритроцитов, установленная радиологической методикой, у детей старше года и у взрослых равна 80–120 дням.

ГРАНУЛОЦИТАРНАЯ СИСТЕМА

Общее число гранулоцитов в организме взрослого человека составляет 2×10^{10} клеток. Из этого количества только 1% гранулоцитов приходится на периферическую кровь, 1% — на мелкие сосуды, остальные 98% — на костный мозг и ткани. Время жизни гранулоцитов — от 4 до 16 дней, в среднем 14 дней, из них 5–6 дней длится созревание, 1 день — циркуляция в периферической крови, и 6–7 дней — пребывание в тканях. Следовательно, выделяются в основном три периода жизнедеятельности гранулоцитов: костномозговой, нахождения в периферической крови, пребывания в тканях.

Гранулоциты костномозгового резерва делятся на 2 группы. Первая — митотический, делящийся пул. К нему относятся миелобласты, промиелоциты, миелоциты. Вторая группа — созревающий, неделяющийся пул. В него входят метамиелоциты, палочкоядерные и сегментоядерные нейтрофилы. Последняя группа клеток постоянно обновляется за счет поступления клеток из митотического пула. Неделяющийся пул составляет так называемый *гранулоцитарный резерв костного мозга*. В норме он полностью замещается каждые 6 дней. Количество гранулоцитов костномозгового резерва превышает количество гранулоцитов, циркулирующих с кровью, в 20–70 раз. В норме, несмотря на постоянную миграцию нейтрофилов в ткани, их количество в кровеносном русле остается постоянным за счет вымывания лейкоцитов гранулоцитарного резерва костного мозга. Неделяющийся пул является также основным резервом гранулоцитов, мобилизуемых по первому требованию (инфекция, асептическое воспаление, действие пирогенов и т. д.).

В сосудистом русле часть нейтрофилов циркулируют во взвешенном состоянии, часть располагаются пристеночно. Циркулирующие и располагаю-

щиеся пристеночно клетки постоянно взаимодействуют. Нахождение нейтрофилов в периферической крови кратковременно и составляет от 2 до 30 ч. Затем они депонируются в капиллярной сети различных органов: в легких, печени, селезенке. В зависимости от потребностей организма депонированные нейтрофилы легко переходят в периферическое русло или перераспределяются в капиллярной сети других органов и тканей. Из капиллярной сети нейтрофилы мигрируют в ткани, где и проявляются их основные функции (фагоцитоз, трофика, иммунологические и аллергические процессы и т. д.). Возможность рециркуляции гранулоцитов не доказана.

ЛИМФОИДНАЯ СИСТЕМА

Лимфоидная система состоит из вилочковой железы, селезенки, лимфатических узлов, циркулирующих лимфоцитов. Кроме того, в различных областях организма имеются скопления лимфоидных клеток, особенно значительные — в миндалинах, гранулах лимфоидной ткани задней стенки глотки и групповых лимфатических фолликулах подвздошной кишки.

Вилочковая железа является главным органом лимфоидной системы. Это доказывается тем, что экспериментальная тимэктомия у плодов вызывает задержку в формировании и развитии других лимфоидных органов. Вилочковая железа закладывается на 6-й неделе внутриутробного развития — раньше других образований лимфоидной системы. У эмбриона длиной 40–50 мм уже можно различить корковое и мозговое вещество, а с 11–12-й недели в мозговом слое появляются тельца вилочковой железы.

Тимоциты начинают образовываться с 7–8-й недели и к 14-й неделе располагаются преимущественно в корковом слое вилочковой железы. В последующем масса вилочковой железы быстро увеличивается, причем ее рост продолжается в постнатальном периоде. Максимальной массы вилочковая железа достигает к 6–12 годам. В последующие годы происходит постепенная инволюция вилочковой железы, которая проявляется в уменьшении паренхимы, нарастании жира и соединительной ткани.

Закладка селезенки начинается у эмбриона длиной 10 мм (приблизительно на 5-й неделе) в виде скопления мезенхимных клеток в дорсальной брыжейке желудка, вблизи закладки поджелудочной железы. В процессе внутриутробного развития масса селезенки увеличивается, особенно во II половине беременности. Однако к рождению развитие селезенки полностью не заканчивается: слабо развиты трабекулы и капсула. В то же время лимфатические фолликулы развиты хорошо и занимают большую часть органа. Масса и размеры селезенки у детей с возрастом увеличиваются, однако по отношению к общей массе тела ее масса остается на протяжении детства постоянной, составляя 0,5–0,3%. Функции селезенки изучены еще недостаточно. Известно, что она является основным местом разрушения стареющих эритроцитов и тромбоцитов, где осуществляется активный фагоцитоз. Роль селезенки в иммунитете во многом остается невыясненной. Клинические наблюдения за детьми, которым в раннем возрасте по каким-либо причинам

была удалена селезенка, показывают их склонность к более частым заболеваниям, особенно инфекционными болезнями, причем течение заболеваний отличается особой тяжестью. Полагают, что в пульпе селезенки происходит частичный синтез иммуноглобулинов и антител, подобно тому, который наблюдается в лимфатических узлах.

Лимфатические узлы начинают формироваться со 2-го месяца внутриутробного развития, причем вначале образуются шейно-подключичные, легочные, ретроперитонеальные и паховые. Остальные группы лимфатических узлов развиваются позже. К 5-му месяцу развивается капсула лимфатических узлов. Однако окончательное их формирование (фолликулов, синусов, стромы) продолжается уже в постнатальном периоде. В светлых центрах фолликулов находятся В-лимфоциты, а в паракортикальной зоне — Т-лимфоциты. После рождения, в связи с антигенной стимуляцией, заметно укрупняются зародышевые центры лимфоидных фолликулов. На первом году жизни недостаточно развиты капсула и трабекулы, что в сочетании с относительно хорошо развитой подкожной жировой клетчаткой объясняет определенную трудность пальпации периферических лимфатических узлов. Максимальное их количество достигается к 10 годам. У взрослого человека насчитывается приблизительно 460 лимфатических узлов, масса которых составляет около 1% массы тела (500—1000 г).

Лимфатические узлы выполняют барьерную функцию. Поступающие с током лимфы бактерии, инородные тела и др. задерживаются в синусах лимфатических узлов и захватываются макрофагами. У детей первых двух лет жизни барьерная функция лимфатических узлов низкая, что объясняет генерализацию инфекции в этом возрасте (развитие сепсиса, менингитов, генерализованных форм туберкулеза и др.).

Первые скопления *лимфоидной ткани* в желудочно-кишечном тракте появляются в червеобразном отростке и тонкой кишке (более выраженные в подвздошной кишке) в период 3—4-го месяца внутриутробного развития. С 4-го месяца появляются групповые лимфатические фолликулы. Количество и масса их в тонкой кишке постепенно увеличиваются, но даже к рождению их количество невелико, так же как их масса. Среднее количество групповых лимфатических фолликулов в тонкой кишке у новорожденных составляет 100, у детей 1—12 мес — 160, 1—5 лет — 161, 10—15 лет — 239—340, у взрослых — 195.

Лимфоидный аппарат желудочно-кишечного тракта, как и других органов, имеющих непосредственный контакт с окружающей средой (дыхательная система), играет существенную роль в синтезе сывороточных иммуноглобулинов. Предполагают, что лимфоидный аппарат кишечника, особенно групповые лимфатические фолликулы, в функциональном плане аналогичен сумке Фабриция птиц, где образуются в основном В-лимфоциты. Важна его роль также в местном иммунитете. Последний предохраняет организм от инвазии инфекционных агентов. У человека в желудочно-кишечном тракте содержится примерно 50 г иммуноглобулинсодержащей лимфоидной ткани, которая продуцирует до 3 г иммуноглобулина А ежедневно. Недостаточное развитие лимфоидного аппарата пищеварительного тракта к рождению об-

яняет легкую восприимчивость детей первого года жизни к кишечным инфекциям, раннюю алергизацию организма энтеральным путем.

Лимфоциты. В среднем у взрослого человека содержится около 1,5 кг лимфоцитов, из которых 3 г находится в крови, 100 г — в лимфатической ткани, 70 г — в костном мозге и около 1300 г — во всех других органах и тканях, за исключением центральной нервной системы. Общее число клонов лимфоидных клеток (потомство одной стволовой клетки) может достигать 10^7 . Численность клеток каждого клона составляет до 10^5 клеток. Длительность жизни лимфоцитов колеблется от 100 до 300 дней; исключение составляют лимфоциты с очень коротким сроком жизни — от 3 до 4 дней — и с очень длительным сроком — более 1 1/2 лет. Митотическая активность лимфоцитов ниже, по сравнению с другими лейкоцитами. В крови лимфоциты могут заменяться в течение 4–12 дней за счет рециркуляции из тканей. Кинетика лимфоцитов в общих чертах повторяет кинетику нейтрофилов, однако лимфоциты, в отличие от нейтрофилов, способны к рециркуляции, поступая из тканей. Но лимфоциты, прежде чем попасть в кровеносное русло, проходят через вилочковую железу. С возрастом у детей происходит постепенное снижение содержания лимфоцитов в периферической крови. Общая масса лимфоцитов и их распределение в организме имеют выраженные возрастные различия (табл. 18.9).

Таблица 18.9

Общая масса и распределение лимфоцитов в зависимости от возраста

Возраст	Общая масса, г	% от массы тела	Красный костный мозг	Селезенка, лимфатические узлы и др.	Кровь	Вне кроветворных органов
1 мес	150	3,75	4,9	16,3	0,3	78,4
3 »	365	6,4	4,7	15,8	0,3	79,2
6 »	650	8,6	3,1	11,6	0,2	85,1
9 »	650	7,3	3,1	11,6	0,2	85,1
12 »	650	6,5	3,1	11,6	0,2	85,1
6 лет	650	3,2	3,1	11,6	0,2	85,1
8 »	700	2,9	3,2	11,1	0,2	85,5
10 »	900	2,8	4,3	9,4	0,2	86,1
Взрослые	1400	2,1	7,1	7,2	0,2	84,9

Особенно интенсивное увеличение массы лимфоцитов у ребенка происходит на первом году жизни (к 3 мес их число увеличивается в 2,5 раза, к 6 мес — в 4,3 раза). После 6 мес их число остается относительно стабильным до 8 лет, а затем вновь начинает нарастать. Эта динамика общей массы лимфоцитов сохраняет определенные закономерности и по отношению к массе тела. После рождения до 6 мес интенсивно увеличивается масса лимфоцитов на 1 кг массы тела. Затем происходит снижение, причем к взрослому состоянию — в 4 раза. У детей раннего возраста большее число лимфоцитов имеет-

ся в лимфоидных органах, что отражает общую тенденцию развития лимфоидной системы вследствие антигенной стимуляции, особенно значительной в первые дни, недели и месяцы жизни. Возрастание числа лимфоцитов находит отражение в их процентном и абсолютном содержании в периферической крови в течение первых 5 лет жизни, особенно выраженное на первом году жизни. После 5-го дня жизни количество лимфоцитов увеличивается за каждый месяц 1-го полугодия жизни на 1,5%, за месяц 2-го полугодия — на 1%. Ровно с такой же скоростью снижается число нейтрофилов. Затем, в первые 5 лет, число лимфоцитов уменьшается на 4% за один год.

ТРОМБОЦИТОПОЭЗ

Тромбоциты — образования круглой, овальной или веретенообразной формы, имеющие средний диаметр 2–3 мкм, играют существенную роль в механизме свертывания крови. Они образуются из мегакариоцитов путем отщипывания частиц протоплазмы. Из одного мегакариоцита образуется 3000–4000 тромбоцитов.

Тромбоциты человека не являются клетками в полном смысле, так как не содержат ядра, однако обладают многими свойствами клетки: подвижностью, антигенной и ферментативной активностью, интенсивным обменом веществ. Количество тромбоцитов в периферической крови относительно постоянно и колеблется от $150 \times 10^9/\text{л}$ до $300 \times 10^9/\text{л}$. Постоянство числа тромбоцитов в крови обеспечивается уравниванием процесса новообразования их мегакариоцитарным аппаратом костного мозга и их разрушением в органах ретикулоэндотелиальной системы. Продолжительность жизни тромбоцитов равна 8–11 дням.

ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМЫ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

Система свертывания крови как одна из физиологических систем, поддерживающих кровь в жидком состоянии, благодаря динамическому равновесию свертывающих и противосвертывающих факторов, формируется во внутриутробном периоде развития, причем некоторые факторы этих систем к рождению ребенка не достигают той степени зрелости, которые свойственны взрослому человеку.

Процесс гемостаза обеспечивается тремя основными звеньями: сосудистым, плазменным и тромбоцитарным.

Сосудистое звено гемостаза морфологически заканчивает свое развитие в основном к рождению ребенка. Однако вследствие недостаточности аргирофильного каркаса сосудов наблюдается повышенная ломкость и проницаемость капилляров, а также снижение сократительной функции прекапилляров. Последние две особенности, вероятно, являются механизмами, поддерживающими высокий уровень обмена веществ, свойственный детям первых дней жизни. Уже к концу периода новорожденности механическая рези-

стенность сосудов достигает показателей, свойственных детям старшего возраста и взрослым.

Плазменное звено гемостаза, в состав которого входят различные факторы свертывания крови, к рождению ребенка отличается следующими особенностями. Содержание в крови протромбеллина (V фактор), антигемофильного глобулина A (VIII фактор), фибринстабилизирующего фактора (XIII фактор) к рождению ребенка уже не отличается от уровня, свойственного взрослым. В то же время активность витамин K-зависимых факторов в первые часы и дни жизни относительно низкая. Это касается протромбина (II фактор), прековертина (VII фактор), антигемофильного глобулина B (IX фактор), фактора Стюарта—Прауэра (X фактор) и факторов контакта (XI и XII факторы). Особенно низкая активность этих факторов наблюдается на 3-й день жизни. Затем их активность начинает возрастать, что объясняется как достаточным поступлением в организм витамина K, так и созреванием белковосинтетической функции гепатоцитов. Хотя количество *тромбоцитов* к рождению практически не отличается от такового у взрослых, однако их функциональная активность (способность к агрегации под влиянием аденозиндифосфата и коллагена) снижена, что объясняется особенностями метаболизма в них в этот период.

Активность противосвертывающей системы у детей изучена недостаточно. Известно, что у новорожденного имеется высокое содержание гепарина, сохраняющееся в течение первых 10 дней жизни. Активность тканевого и плазменного антитромбопластиков, антитромбина III, антиактиваторов XI и X факторов, антитромбиновая активность снижены. *Фибринолитическая активность крови* сразу после рождения увеличена, она снижается до уровня взрослых в течение нескольких дней. Содержание плазминогена у новорожденных значительно снижено, и нормы взрослых он достигает только к 3–6 мес.

Таким образом, почти все факторы свертывания у новорожденных детей имеют сниженную или низкую активность по сравнению со взрослыми. Снижение активности — явление физиологическое, предохраняет новорожденных от тромбозов, которые могут возникнуть в результате повреждения тканей во время родов и попадания в кровь тканевого тромбопластина. К концу первого года жизни показатели свертывающей и противосвертывающей систем крови приближаются к значениям, свойственным взрослым. Хотя у детей старше одного года отмечаются индивидуальные колебания, показатели свертывающей системы крови отличаются определенным постоянством. Большие колебания отмечаются у детей в пре- и пубертатном периодах, что объясняется, по-видимому, значительной гормональной перестройкой. Остальные показатели у детей практически не отличаются от показателей взрослых (время свертывания крови, длительность кровотечения, время рекальцификации плазмы, толерантность плазмы к гепарину). Лишь протромбиновый индекс и время и тромбиновое время у новорожденных снижены и замедлены (табл. 18.10).

Таблица 18.10

**Уровень факторов свертывания крови у новорожденных
и сроки их возрастания до уровня взрослых**

Факторы	При рождении	У детей старше 1 года или у взрослых	Сроки их нормализации
I (фибриноген), г/л	1,5–2,0	2,5–3,0	Через 2–4 дня
II (протромбин), %	24–65	100	Через 10 дней
V (проакцеларин), %	70–170	75–100	До рождения
VII (проконвертин), %	20–60	75–100	Через 2–12 мес
VIII (антигемофильный глобулин А), %	70–150	50–150	До рождения
IX (антигемофильный глобулин В), %	15–60	50–150	Через 3–9 мес
X (фактор Стоурта–Прауэра), %	20–65	100	Через 2–12 мес
XI (фактор Розенталя), %	15–70	100	Через 1–2 мес
XII (фактор Хагемана), %	22–55	100	Через 9–14 мес
XIII (фибринстабилизирующий), %	100	100	До рождения
Антикоагулянты и фибринолитическая система			
Антитромбин II, %	60–80	75–125	Через 10 дней
Антитромбин III, %	55–75	70–125	Через 3–6 мес
Гепарин, с	7	4–5	Через 10–30 дней
Плазминоген, %	20–45	100	Через 3–6 мес
Фибринолизин, %	20–45	85–115	Через 2–3 мес

МЕТОДИКА ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СИСТЕМЫ КРОВИ

Анамнез при диагностике заболеваний крови играет существенную роль. При расспросе следует уточнить, когда, по мнению родителей, заболел ребенок. Некоторые заболевания (анемии) обычно начинаются постепенно, и родители долго не замечают болезнь ребенка, и только случайно сделанный анализ периферической крови становится причиной для беспокойства. Другие же заболевания крови (лейкозы, лимфогранулематоз, геморрагические диатезы, кризы гемолитических анемий) чаще начинаются остро, нередко с повышения температуры тела (иногда до высоких показателей), увеличения лимфатических узлов, бледности, геморрагического синдрома, желтушности. Нередко родители обращают внимание на большой живот, особенно увеличение верхних его отделов, за счет увеличения селезенки и печени, реже — лимфатических узлов брюшной полости. Следует выяснить, что предшествовало настоящему заболеванию. У детей раннего возраста анемии обычно развиваются в связи с неправильным питанием, когда рацион беден продуктами, содержащими железо и витамины, или вследствие неправильного ухода за ребенком (недостаточное пребывание на свежем воздухе).

Геморрагические диатезы, например геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна–Геноха), тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа), часто возникают после предшествующих острых респираторных инфекций, ангины, профилактических прививок. При гемофилии и тромбоастении кро-

воточивость возникает при травмах (иногда спустя несколько часов). Наконец, важно расспросить, какие лекарственные средства получал больной. Например, гемолитические кризы при эритроцитопатиях возникают после приема сульфаниламидных препаратов, хинина, тетрациклина и др. После приема некоторых лекарств развиваются агранулоцитозы, гипопластические анемии. При сборе анамнеза важно тщательно выяснить наследственность. Например, имеются ли среди родственников больные гемофилией, болезнью Виллебранда, микросфероцитозом (болезнь Минковского—Шоффара), гемоглобинозами, которые имеют доминантную или рецессивную передачу. Некоторые из них связаны с полом (например, гемофилия) или имеют аутосомный тип наследования (больны как мальчики, так и девочки).

Осмотр больного при заболеваниях крови дает ценные результаты. Наиболее часто при заболеваниях крови изменяется цвет кожи, появляются кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки, увеличиваются лимфатические узлы, печень и селезенка. Так, бледность кожи и видимых слизистых оболочек (конъюнктивы, полости рта) характерна для анемий (первичных или симптоматических при злокачественных гемопатиях), желтушность кожи и склер лимонного оттенка — для гемолитических анемий, эритроцитопатий в связи с дефицитом некоторых ферментов (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, пируваткиназы и др.) или неправильным строением гемоглобина (гемоглобинозы). При осмотре удастся обнаружить различные кровоизлияния, от мелких точечных (петехии) до более крупных (экхимозы и гематомы). Симметрично расположенная пятнистая или пятнисто-папулезная геморрагическая сыпь с преимущественной локализацией на разгибательных поверхностях конечностей, в области суставов, на ягодицах характерна для геморрагического васкулита. При гемофилии обнаруживаются гематомы, или кровоизлияния в суставы (гемартрозы), или следы после них в виде деформации суставов, атрофии мышц.

При многих заболеваниях, особенно при болезнях системы крови, наблюдается изменение лимфатических узлов и селезенки. Для клинического исследования доступны поверхностно-расположенные лимфатические узлы, а также абдоминальные и торакальные при их значительном увеличении (рис. 18.3).

Различают следующие группы периферических лимфатических узлов:

- затылочные;
- в области сосцевидного отростка;
- поднижнечелюстные;
- подподбородочные;
- переднешейные, или тонзиллярные;
- заднешейные;
- надключичные;
- подключичные;
- подмышечные;
- торакальные;
- локтевые;

- паховые;
- бедренные;
- подколенные.

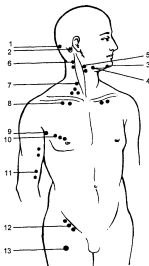


Рис. 18.3. Периферические лимфатические узлы (схема).

1 — затылочные; 2 — в области сосцевидного отростка; 3 — подподбородочные; 4 — поднижнечелюстные;
 5 — переднешейные; 6 — заднешейные; 7 — надключичные; 8 — подключичные; 9 — подмышечные;
 10 — торакальные; 11 — локтевые; 12 — паховые; 13 — бедренные

Для исследования лимфатических узлов применяют осмотр и скользящую пальпацию. Пальпировать необходимо системно с двух сторон. При исследовании лимфатических узлов нужно определить их величину и количество, подвижность, отношение к коже, подкожной жировой клетчатке и между собой, чувствительность. У здоровых детей пальпируется не более 3 групп лимфатических узлов (поднижнечелюстные, подмышечные и паховые). Если в каждой группе пальпируется не более 3 узлов, то принято говорить о единичных лимфатических узлах. Если пальпируется более 3, то говорят о множественных. *Величина лимфатического узла* не доступна точному измерению и обычно ее сравнивают с величиной зерна проса, гороха, косточки вишни, боба, лесного ореха и т. д. Условно принято различать следующие размеры лимфатических узлов: величина просяного зерна (I степень),

чечевицы (II степень), горошины (III степень), боба (IV степень), лесного ореха (V степень) и голубиноного яйца (VI степень). При увеличении лимфатических узлов больше голубиноного яйца (VI степень) говорят об опухолевидном наружном лимфоадените. Нормальной величиной является размер от чечевицы до небольшой горошины (II—III степень).

Увеличение лимфатических узлов может быть симметричным, распространенным или изолированным и достигать такой степени, что они становятся видимыми при простом осмотре. Консистенция лимфатических узлов у здоровых детей эластичная, пальпация безболезненна. Прощупывание лимфатических узлов зависит и от состояния подкожной жировой клетчатки. У детей на первом году жизни вследствие хорошо развитого подкожного жира, недостаточного развития капсулы лимфатических узлов последние пальпируются с трудом. Консистенция лимфатических узлов в значительной мере зависит от давности их поражения и характера воспалительного процесса. Если лимфатические узлы увеличились недавно, то они обычно мягкой консистенции. При хронических процессах они бывают плотными.

Подвижность лимфатических узлов также имеет определенное значение в диагностике. *Болезненность* их указывает на острый воспалительный процесс.

Затылочные лимфатические узлы расположены в области затылочной кости. Они собирают лимфу с кожи волосистой части головы и задней части шеи. Для их пальпации руки исследователя располагаются ладонями на затылочной кости. Круговыми движениями, методично передвигая пальцы и прижимая их к коже ребенка, удается ощупать всю поверхность затылочной кости. У здоровых детей затылочные лимфатические узлы не прощупываются. Их пальпация может стать возможной только при их увеличении, что может наблюдаться при воспалении кожи волосистой части головы или при краснухе.

Лимфатические узлы, расположенные на сосцевидном отростке, собирают лимфу от среднего уха, из кожи, окружающей ухо, от ушных раковин и наружного слухового прохода. Для их определения тщательно прощупывают область сосцевидного отростка. Увеличение может наблюдаться при отитах, особенно у детей первого года жизни.

Подподбородочные лимфатические узлы собирают лимфу из кожи нижней губы, слизистой оболочки десен в области нижних резцов. При их пальпации голову ребенка слегка наклоняют вниз. Пальцы исследователя ощупывают область под подбородком.

Поднижнечелюстные лимфатические узлы собирают лимфу из кожи лица, слизистой оболочки десен. Для их пальпации голову ребенка несколько опускают. Четыре пальца полусогнутой кисти исследователя подводят под ветви нижней челюсти и оттуда медленно выдвигают. Обычно поднижнечелюстные лимфатические узлы легко пальпируются, величиной до мелкой горошины. За лимфатический узел можно принять увеличение подчелюстной слюнной железы. Для их различения нужно помнить, что слюнные железы покрыты плотной фасцией и их обычно не удается захватить пальцами. Лимфатические узлы, наоборот, легко захватываются и пальпируются. Они

могут быть увеличены при кариесе зубов и любых воспалительных процессах в полости рта.

Переднешейные, или тонзиллярные, лимфатические узлы собирают лимфу от кожи лица, околоушной железы, слизистых оболочек носа, зева и рта. Они расположены спереди от *m. sternocleidomastoideus*. Их пальпацию производят в этой области. У здоровых детей удается прощупать узлы величиной с горошину. Их увеличение характерно при поражениях зева (ангины, скарлатина, дифтерия зева и др.).

Заднешейные лимфатические узлы расположены сзади, между *m. sternocleidomastoideus* и трапециевидной мышцей. Они собирают лимфу от кожи шеи, отчасти гортани. При их пальпации пальцы рук перемещают параллельно ходу мышечных волокон. У здоровых детей эти узлы обычно не прощупываются. Обнаружение их при пальпации обязывает исключать инфекционный мононуклеоз, лимфогранулематоз или острый лейкоз.

Надключичные лимфатические узлы расположены в области надключичных ямок. Они собирают лимфу от кожи верхней части груди, плевры и верхушек легких. Пальпируются между *m. sternocleidomastoideus* и *m. trapezius*. У здоровых детей не прощупываются. При увеличении следует исключать туберкулезный лимфаденит или самостоятельный, или как проявление (компонент) системной реакции при туберкулезе легких.

Подключичные лимфатические узлы расположены в подключичных областях и собирают лимфу от кожи груди, плевры. Пальпируются они под ключицей по ходу верхних ребер. Обычно не прощупываются.

Подмышечные лимфатические узлы расположены в подмышечных ямках. Они собирают лимфу от кожи верхних конечностей, за исключением V, IV и III пальцев и внутренней поверхности кисти, для которых регионарными лимфатическими узлами служат локтевые. Для прощупывания подмышечных лимфатических узлов больного просят отвести руки в стороны для того, чтобы исследователь мог ввести свои пальцы в подмышечные области. После этого больной опускает руки, и исследователь может прощупать эти узлы на поверхности грудной клетки. Эта группа часто поражается при «болезни кошачьих царапин» или хламидиозе, лимфогранулематозе.

Для исследования *локтевых узлов* А. Ф. Тур предлагает следующий способ: захватив кистью левой руки нижнюю треть плеча противоположной руки обследуемого ребенка, сгибают руку последнего в локтевом суставе под прямым углом, и затем указательным и средним пальцами правой руки продольными скользящими движениями прощупывают *sulcus bicipitalis medialis* в области локтя и несколько выше. У здоровых детей эти лимфатические узлы не прощупываются. Они могут быть увеличены при воспалительных очагах в области предплечья, а также при туберкулезной интоксикации.

Горачальные лимфатические узлы расположены внутри от передней подмышечной линии под нижним краем *m. pectoralis major*. Они собирают лимфу от кожи груди, из париетальной плевры, отчасти из легких и из молочных желез. Их прощупывают на передней поверхности груди под нижним краем *m. pectoralis* (в норме они не прощупываются). Их обнаружение может свидетельствовать о туберкулезе легких или плевры.

Паховые лимфатические узлы расположены по ходу паховой связки. Они собирают лимфу от кожи нижних конечностей, нижней части живота, ягодиц, промежности, от половых органов, заднего прохода. Обычно прощупываются у здоровых детей. Величина их — до горошины.

Медиастинальная группа лимфатических узлов доступна для исследования методом перкуссии и рентгенологическим.

Абдоминальная группа расположена в основном в области прикрепления корня брыжейки слева от пупка. Наиболее объективные представления о состоянии дает *ультразвуковое исследование* (особенно для парааортальной группы). Бывает показана и компьютерная томография.

Кроме клинического исследования лимфатических узлов для более точной диагностики их поражения применяются биопсия, пункция и лимфография пораженных узлов.

Биопсия производится путем оперативного извлечения лимфатического узла с последующим его гистологическим исследованием. Для исследования необходимо извлекать не менее 2–3 узлов, так как степень изменения в них может быть различной.

Пункция лимфатического узла с цитологическим исследованием пунктата в некоторых случаях позволяет точно установить диагноз поражения и исключает необходимость оперативного вмешательства. Однако нужно помнить, что при пункции не всегда удается достичь благоприятных результатов, и поэтому приходится прибегать к биопсии.

Лимфография используется для прижизненного исследования лимфатических коллекторов у человека, ее производят в специально оборудованном рентгеновском кабинете. Различают поверхностную и глубокую лимфографию. Лимфография используется для выявления увеличенных забрюшинно расположенных лимфатических узлов при опухолевых процессах (лимфогранулематоз, лимфолейкоз и т. д.), для решения вопроса о распространенности процесса, выявления пороков развития лимфатических сосудов.

Очень большую роль играет **осмотр полости рта**: на миндалинах, слизистой оболочке полости рта и зева можно обнаружить некротические поражения и кровоизлияния при острых лейкозах, при тромбоцитопении — кровоизлияния.

При **осмотре живота** иногда видно увеличение его объема в верхних отделах за счет увеличения печени и селезенки, что иногда наблюдается при лейкозах, лимфогранулематозе и др.

Пальпация. Метод пальпации дополняет осмотр и уточняет поражение органов кроветворения. Особенно важна пальпация лимфатических узлов, печени, селезенки. Пальпацией можно также обнаружить болезненность костей (лейкозы), дефекты в плоских костях черепа (ретикулез). При заболеваниях системы крови и органов кроветворения в процесс, как правило, вовлекаются другие органы и системы. Наиболее часто обнаруживается увеличение селезенки. Определяют размеры селезенки методом пальпации и перкуссии, а также при ультразвуковом исследовании (табл. 18.11).

Таблица 18.11

Средние размеры селезенки при ультразвуковом исследовании, см

Возраст	Длина, см	Ширина, см	Толщина, см
Новорожденный	5	3	1
До 10 лет	8	5	2
Старше 10 лет	11	6	2,5

При прощупывании селезенки больной лежит на спине; левая рука исследователя фиксирует левое подреберье, а правой, начиная снизу, производят пальпацию, при этом постепенно смещают пальцы снизу вверх, пытаясь определить нижний ее полюс. Если селезенка несколько увеличена, то больного просят вдохнуть. В этом случае селезенка смещается вниз и ее удается ощупать. Определяют ее плотность и на сколько сантиметров она выступает из-под подреберья.

Пальпация селезенки может свидетельствовать об ее увеличении по сравнению с нормой не менее чем в 1,5–2 раза. Если селезенку прощупать не удастся, когда больной лежит на спине, то аналогичным способом ее пальпируют в положении больного на правом боку. При этом обычно удается обнаружить ее увеличение (спленомегалия). В отличие от опухолевого процесса в брюшной полости, увеличения почки, при пальпации селезенки всегда следует обнаружить ее вырезку.

Для исследования используется также **перкуссия**, особенно в тех случаях, когда пальпаторно прощупать нижний полюс селезенки не удастся. Применяется тихая перкуссия. При этом определяют поперечный размер селезенки (по средней подмышечной линии) и длину. Задняя граница определяется перкуссией со стороны спины (обычно по VIII–IX ребру), а передняя — со стороны живота, по направлению ее длины. В норме нижний полюс селезенки не должен выходить за край реберной дуги или за линию *costo-articularis*. Спленомегалия наблюдается при самых разнообразных заболеваниях: инфекционных (брюшной тиф, нередко гепатит, лейшманиоз, инфекционный мононуклеоз и др.), системы крови (лейкоз, лимфогранулематоз и др.), синдроме portalной гипертензии и др.

При болезнях крови в патологический процесс часто вовлекается сердечно-сосудистая система. При аускультации — громкие тоны, тахикардия, систолический шум и своеобразный шум «волчка». При геморрагическом васкулите, тромбоцитопенической пурпуре, остром лейкозе, гемофилии в патологический процесс могут вовлекаться почки (гематурия).

Рентгенологическое исследование позволяет выявить увеличение лимфатических узлов средостения (лимфогранулематоз, острый лейкоз, лимфосаркоматоз и др.) и поражение костей.

Определяющее значение в диагностике поражения системы крови и органов кроветворения имеют **лабораторные методы** исследования крови, костномозгового пунктата и т. д. Исследование периферической крови у детей не имеет каких-либо отличий от методик, применяемых у взрослых. Анализ состава периферической крови следует вести по рядам кроветворения, по-

мня возрастные особенности. Вначале определяют число эритроцитов, содержание гемоглобина, цветовой показатель, количество ретикулоцитов, форму эритроцитов, их размеры и резистентность. Затем переходят к оценке количества лейкоцитов и лейкоцитарной формулы (см. ниже). Далее анализируют число тромбоцитов, длительность кровотечения по Дьюку и время свертывания крови.

При наличии геморрагического синдрома выполняют тромбоэластографию, а также определяют показатели свертывающей и противосвертывающей систем крови. При подозрении на гемоглобинопатии исследуют тип гемоглобина, активность ферментов эритроцитов (реже тромбоцитов и лейкоцитов). Для диагностики иммунных форм гемолитических анемий ставят прямую и непрямую реакции Кумбса, а при тромбоцитопениях определяют наличие антитромбоцитарных антител.

Пункция костного мозга. После тщательной дезинфекции и местной анестезии кожи, подкожной клетчатки и надкостницы стерильной иглой Кассирского с мандреном по срединной линии, приблизительно на уровне II—IV ребра (в области тела грудины), делают прокол наружной корковой пластинки (*lamina externa*), который сопровождается характерным хрустом. На иглу надевают шприц и насыщают небольшое количество костного мозга. Затем иглу извлекают, рану смазывают спиртовым раствором йода и заклеивают коллодием. Из полученного пунктата обычным способом делают мазки, которые окрашивают и затем исследуют под микроскопом. Во избежание прокола задней корковой пластинки (*lamina interna*) у детей, в зависимости от возраста, щиток устанавливают на расстоянии 0,4—0,6 см. Пункцию производят при положении больного лежа. Для предотвращения ранения органов груди предложена пункция большеберцовой кости, подвздошной кости и т. д. При анализе миеограммы обращают внимание на соотношение элементов белой и красной крови (миелоэритробластический коэффициент — М/Э), которое у детей еще в грудном возрасте устанавливается почти на постоянном уровне (3:1). В периоде новорожденности миелоэритробластический коэффициент сильно колеблется. Уменьшение клеток эритроидного ряда наблюдается при гипо- и апластических анемиях, наоборот, их повышение характеризует высокую регенерацию и встречается при анемиях постгеморрагических, гемолитических и др.

Известное значение приобретает оценка отдельных видов клеток белой крови. Так, количество гранулоцитов равно 40—60%, лимфоцитов и клеток ретикулоэндотелиальной системы — 10—20%, моноцитов — не более 3—5%. Мегакариоциты обычно составляют 0,5% от всех форменных элементов.

Среди миелоидных клеток имеется определенное соотношение клеток по степени их зрелости. Количество наиболее незрелых из них (миелобласты) не должно превышать 5—8%, а каждая из остальных групп (миелоциты, палочкоядерные, сегментоядерные) составляет около 10—15%. Значительное увеличение количества незрелых клеток (лимфобластов, миелобластов) наблюдается при лейкозах. При этом отмечается угнетение других рядов кроветворения (эритроидного, мегакариоцитов и т. д.). При пункции костного мозга удается обнаружить возбудителей ряда инфекционных заболеваний —

малярии, лейшманиоза и др. Более точные сведения о составе костного мозга даст трепанобиопсия, которую выполняют специальной иглой-троакаром. Трепанобиоптат получают чаще из подвздошной кости.

ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ СИСТЕМЫ КРОВИ

Синдром анемии. У детей, особенно раннего возраста, наиболее часто наблюдается анемия. Под анемией понимают снижение количества гемоглобина (менее 110 г/л), или числа эритроцитов (менее $4 \times 10^{12}/л$), или того и другого. В зависимости от степени снижения содержания гемоглобина различают *легкие* (Hb 90—110 г/л), *среднетяжелые* (Hb 60—80 г/л) и *тяжелые* (Hb менее 60 г/л) формы анемии.

Анемия клинически проявляется различной степенью бледности кожи и видимых слизистых оболочек. При остро возникших анемиях (постгеморрагических) больные жалуются на головокружение, шум в ушах, над сердцем выслушивается систолический шум, а на сосудах — шум «волчка». Наиболее часто у детей первых трех лет отмечаются железодефицитные анемии, у детей школьного возраста — постгеморрагические, развивающиеся после выраженных или скрытых кровотечений (особенно желудочно-кишечных, почечных и маточных). У больных, страдающих анемиями, важно знать регенераторную способность костного мозга. Для этого определяют число ретикулоцитов. Ретикулоцитоз всегда указывает на достаточную регенераторную функцию костного мозга. В то же время отсутствие ретикулоцитов в периферической крови или очень низкие их показатели (не соответствующие степени анемии) могут быть одним из признаков гипоплазии (гипопластических анемий).

При анемии, как правило, обнаруживают эритроциты неправильной формы (*пойкилоцитоз*) и разной величины (*анизоцитоз*). Особое место занимают гемолитические анемии. Они могут быть врожденными или приобретенными. Клинически гемолиз часто сопровождается повышением температуры тела, бледностью и различной степени желтухой, увеличением печени и селезенки. При гемолитической анемии Минковского—Шоффара наблюдается микросфероцитоз. При приобретенных гемолитических анемиях размеры эритроцитов обычно не изменены.

Часто синдром гемолиза наблюдается при эритроцитопатиях, в основе которых лежит снижение активности ферментов в эритроцитах, при гемоглобинопатиях, при которых имеется врожденное нарушение структуры глобиновой части гемоглобина.

Особое место занимает гемолитическая болезнь новорожденных, обусловленная антигенной несовместимостью эритроцитов плода и матери. Эта несовместимость может быть по резус-фактору (Rh) или по системе АВ0. Первая форма протекает более тяжело. В этих случаях эритроциты плода проникают в кровь матери и вызывают выработку гемолизина. Материнские гемолизины по мере увеличения гестационного возраста трансплацен-

тарно переходят к плоду и вызывают у него гемолиз, что клинически при рождении проявляется анемией, тяжелой желтухой (вплоть до ядерной), увеличением печени и селезенки. При особенно тяжелых формах плод может погибнуть (водянка плода).

Синдромы лейкоцитоза и лейкопении. Изменения белой крови могут выражаться в увеличении и снижении числа лейкоцитов. Повышение числа лейкоцитов (у детей выше $10 \times 10^9/\text{л}$) называется *лейкоцитозом*, снижение (менее $5 \times 10^9/\text{л}$) — *лейкопенией*. Важно знать, за счет каких форменных элементов белой крови происходит повышение или снижение числа лейкоцитов. Изменение числа лейкоцитов чаще может происходить за счет нейтрофилов или лимфоцитов. Реже наблюдается изменение числа эозинофилов и моноцитов. *Нейтрофильный лейкоцитоз* — абсолютный нейтрофилез — свойствен септическим и гнойно-воспалительным заболеваниям (сепсис, пневмония, гнойные менингиты, остеомиелит, аппендицит, гнойный холецистит). Нейтрофилез при гнойно-септических заболеваниях сопровождается некоторым омоложением — сдвигом в лейкоцитарной формуле влево до палочкоядерных и юных, реже до миелоцитов. Менее выражен нейтрофилез при дифтерии, скарлатине. При злокачественных заболеваниях крови — гемопатиях (особенно при лейкозах) — может наблюдаться особенно высокий лейкоцитоз, характерной особенностью которого является наличие в периферической крови незрелых форменных элементов (лимфо- и миелобластов). При хроническом лейкозе лейкоцитоз особенно высок (несколько сотен тысяч), причем в формуле белой крови присутствуют все переходные формы лейкоцитов. При остром лейкозе в формуле крови обычно наблюдается *hiatus leucemicus*, когда в периферической крови присутствуют как особенно незрелые клетки, так и в небольшом числе зрелые (сегментоядерные нейтрофилы) без переходных форм. *Лимфоцитарный лейкоцитоз* — абсолютный лимфоцитоз — свойствен бессимптомному инфекционному лимфоцитозу (иногда выше $100 \times 10^9/\text{л}$), коклюшу — $(20...30) \times 10^9/\text{л}$, инфекционному мононуклеозу. При первых двух заболеваниях — лимфоциты зрелые, при инфекционном же мононуклеозе необычной формы — широкоцитоплазматические. *Лимфоцитоз за счет незрелых клеток* — лимфобластов — свойствен лимфоидному лейкозу. Относительный лимфоцитоз отмечается при вирусных инфекциях (грипп, острые респираторно-вирусные заболевания, корь, краснуха и др.).

Эозинофильные лейкомоидные реакции в виде нарастания числа эозинофилов в периферической крови свойственны аллергическим заболеваниям (бронхиальная астма, сывороточная болезнь), гельминтозам (аскаридоз, токсокароз и др.) и протозойным инфекциям (лямблиоз и др.). Иногда наблюдаются моноцитарные лейкомоидные реакции, природа которых не всегда ясна. Относительный моноцитоз свойствен коревой краснухе, малярии, лейшманиозу, дифтерии, ангине Венсана—Симановского, эпидемическому паротиту и др.

Лейкопении чаще наблюдаются за счет снижения содержания нейтрофилов — нейтропении. Нейтропенией у детей считается снижение абсолютного числа лейкоцитов (нейтрофилов) на 30% ниже возрастной нормы. Ней-

тропени могут быть врожденными и приобретенными. Часто они возникают после приема лекарственных препаратов (особенно цитостатических — 6-меркаптопурина, циклофосфана и др., используемых при лечении онкологических больных, а также сульфаниламидов, амидопирина), в период выздоровления от брюшного тифа, при бруцеллезе, в период сыпи при кори и краснухе, при малярии. Лейкопении свойственны вирусным инфекциям, а также ряду заболеваний, отличающихся особо тяжелым течением.

Нейтропения в сочетании с тяжелой анемией отмечается при типопластической анемии. Относительная и абсолютная лимфопения наблюдается при иммунодефицитных состояниях. Она развивается через несколько месяцев от начала клинических признаков иммунодефицита (преимущественно за счет Т-лимфоцитов).

Под термином «геморрагический синдром» понимают повышенную кровоточивость в виде кровотечений из слизистых оболочек носа, появления кровоизлияний в кожу и суставы, желудочно-кишечных кровотечений и т. д. В клинической практике целесообразно выделять несколько типов кровоточивости.

1. При гематомном типе определяются обширные кровоизлияния в подкожную клетчатку, под апоневрозы, в серозные оболочки, в мышцы и суставы с развитием деформирующих артрозов, контрактур, патологических переломов. Наблюдаются профузные посттравматические и послеоперационные кровотечения, реже — спонтанные. Выражен поздний характер кровотечений, т. е. спустя несколько часов после травмы. Гематомный тип характерен для гемофилии А и В (дефицит VIII и IX факторов).

2. Петехиально-пятнистый, или микроциркуляторный, тип характеризуется петехиями, экхимозами на коже и слизистых оболочках, спонтанными или возникающими при малейших травмах кровотечениями — носовыми, десневыми, маточными, почечными. Гематомы образуются редко, опорно-двигательный аппарат не страдает. Послеоперационные кровотечения, кроме кровотечений после тонзиллэктомии, не отмечаются. Часты и опасны кровоизлияния в головной мозг; как правило, им предшествуют петехиальные кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки. Микроциркуляторный тип наблюдается при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях, при гипо- и дисфибриногенемиях, дефиците X, V и II факторов.

3. Смешанный (микроциркуляторно-гематомный) тип характеризуется сочетанием двух ранее перечисленных форм и некоторыми особенностями: преобладает микроциркуляторный тип, гематомный тип выражен незначительно (кровоизлияния преимущественно в подкожную клетчатку). Кровоизлияния в суставы редки. Такой тип кровоточивости наблюдается при болезни Виллебранда и синдроме Виллебранда—Юргенса, поскольку дефицит коагулянтной активности плазменных факторов (VIII, IX, VIII + V, VII, XIII) сочетается с дисфункцией тромбоцитов. Из приобретенных форм такой тип кровоточивости может быть обусловлен синдромом внутрисосудистого свертывания крови, передозировкой антикоагулянтов.

4. Васкулитно-пурпурный тип обусловлен экссудативно-воспалительными явлениями в микрососудах на фоне иммуноаллергических и инфекционно-

токсических нарушений. Наиболее распространенным заболеванием этой группы является геморрагический васкулит (или синдром Шенлейна—Геноха). Геморрагический синдром представлен симметрично расположенными, преимущественно на конечностях в области крупных суставов, элементами, четко отграниченными от здоровой кожи. Элементы сыпи выступают над ее поверхностью, представлены папулами, волдырями, пузырьками, которые могут сопровождаться некрозом и образованием корочек. Возможно волнообразное течение, «цветение» элементов от багряного до желтого цвета с последующим мелким шелушением кожи.

При васкулитно-пурпурном типе возможны абдоминальные кризы с обильными кровотечениями, рвотой, макро- и (чаще) микрогематурией.

5. Ангиоматозный тип характерен для различных форм телеангиэктазий. Наиболее частый тип — болезнь Рандю—Ослера. При этом типе кровоточивости нет спонтанных и посттравматических кровоизлияний в кожу, подкожную клетчатку и другие органы, но имеются повторные кровотечения из участков ангиоматозно-измененных сосудов — носовое, кишечное, реже — гематурия и легочные.

Клиническое выделение этих вариантов кровоточивости позволяет определять комплекс лабораторных исследований, необходимых для уточнения диагноза или причины геморрагического синдрома.

Синдром увеличения лимфатических узлов. Лимфатические узлы могут увеличиться при различных инфекциях, болезнях крови, опухолевых процессах и т. д.

Острое увеличение одной группы лимфатических узлов (регионарное) в виде местной реакции кожи над ними (гиперемия, отек), болезненности возникает при стафило- и стрептококковой инфекции (пиодермия, фурункул, ангина, отит, инфицированная рана, экзема, гингивит, стоматит и др.). Иногда лимфатические узлы нагнаиваются, что сопровождается повышением температуры тела.

Диффузное увеличение затылочных, заднешейных, тонзиллярных и других лимфатических узлов отмечается при краснухе, скарлатине, инфекционном мононуклеозе, острых респираторно-вирусных заболеваниях. У детей старшего возраста реакция подчелюстных и тонзиллярных лимфатических узлов отчетливо выражена при лакунарной ангине, дифтерии зева.

При острых воспалениях лимфаденит почти всегда быстро исчезает. Он держится длительно при хронических инфекциях, например при туберкулезе. Туберкулез периферических лимфатических узлов ограничивается определенной областью, чаще всего шейной их группой. Лимфатические узлы представляют собой значительный, плотный, безболезненный пакет, имеющий тенденцию к казеозному распаду и образованию свищей, после которых остаются неровные рубцы. Узлы спаяны между собой, с кожей и подкожной клетчаткой. Иногда туберкулез шейных лимфатических узлов сравнивают с ошейником. Внутривенная вакцинация против туберкулеза в редких случаях может сопровождаться реакцией подмышечных лимфатических узлов (так называемый бежежит). Вспомогательными методами диагностики являются туберкулиновые пробы, диагностические пункции или био-

псия. Генерализованное увеличение лимфатических узлов может наблюдаться при диссеминированном туберкулезе и хронической туберкулезной интоксикации. Характерно хроническое течение: в пораженных лимфатических узлах развивается фиброзная ткань («железы-камушки», по А. А. Киселю). Иногда при диссеминированном туберкулезе возможен казеозный распад и образование свищей.

Другая хроническая инфекция — бруцеллез — сопровождается диффузным увеличением лимфатических узлов до размера лесного ореха. Они малоблезненные. Одновременно отмечается увеличение селезенки. Из протозойных заболеваний лимфаденопатия наблюдается при токсоплазмозе. Некоторые его формы характеризуются увеличением шейных лимфатических узлов. Для уточнения диагноза поражения используют внутрикожную пробу с токсоплазмином и реакцию связывания комплемента. Генерализованное увеличение лимфатических узлов можно наблюдать при микозах: гистоплазмозе, кокцидиомикозе и др.

Лимфатические узлы увеличиваются также при некоторых вирусных инфекциях. Затылочные и заушные лимфатические узлы увеличиваются в prodrome краснухи, позднее возможно диффузное увеличение лимфатических узлов; они болезненны при надавливании, имеют эластичную консистенцию. Периферические лимфатические узлы могут быть умеренно увеличены при кори, гриппе, аденовирусной инфекции. Припухшие лимфатические узлы имеют плотную консистенцию и болезненны при пальпации. При болезни Филатова (инфекционный мононуклеоз) увеличение лимфатических узлов более выражено в области шеи, обычно с обеих сторон, реже увеличены другие группы, вплоть до образования пакетов. Увеличение регионарных лимфатических узлов с явлениями периаденита (спаивность с кожей) отмечается при болезни «кошачьих царапин». Одновременно могут появиться озноб, умеренный лейкоцитоз. Нагноение происходит редко.

Лимфатические узлы могут увеличиваться при инфекционно-аллергических заболеваниях. Аллергический субсепсис Висслера—Фанкони характеризуется диффузной микрополиаденией. Парентеральное введение чужеродного белка нередко вызывает сывороточную болезнь, которая сопровождается диффузной лимфаденопатией.

Наиболее значительное увеличение регионарных лимфатических узлов — у места введения сыворотки.

Значительное увеличение лимфатических узлов наблюдается при заболеваниях крови. В большинстве случаев при острых лейкозах отмечается диффузное увеличение лимфатических узлов. Оно появляется рано и больше всего выражено в области шеи; размеры их, как правило, невелики — до лесного ореха. Однако при опухолевых формах размеры могут быть значительными. При этом увеличиваются лимфатические узлы шеи, средостения и других областей, образуя большие пакеты. Хронический лейкоз — миелоз — у детей встречается редко, лимфатические узлы при нем увеличиваются и нерезко выражены.

Лимфатические узлы часто становятся центром опухолевых процессов — первичных опухолей или метастазов в них. При лимфосаркоме увеличение

лимфатических узлов можно видеть или прощупать в виде больших или малых опухолевых масс, которые вследствие прорастания в окружающие ткани неподвижны и могут давать симптомы сдавления (отек, тромбоз, паралич). Увеличение периферических лимфатических узлов является основным симптомом при лимфогранулематозе: увеличиваются шейные и подключичные лимфатические узлы, которые представляют собой конгломерат, пакет с нечетко определяемыми узлами. Они вначале подвижны, не спаяны между собой и окружающими тканями. Позднее они могут быть спаяны друг с другом и подлежащими тканями, становятся плотными, безболезненными или умеренно болезненными. Характерно обнаружение клеток Березовского—Штернберга в пунктате или гистологическом препарате.

Увеличенные лимфатические узлы могут быть обнаружены при хлороме, множественной миеломе, ретикулосаркоме. Метастазы в регионарные лимфатические узлы наблюдаются часто при злокачественных опухолях. Пораженные узлы увеличиваются и становятся плотными.

Синдром увеличения периферических лимфатических узлов может отмечаться при ретикулогистиоцитозе «Х» (болезни Летерера—Сиве, Хенда—Шюллера—Крисчена), когда отмечается увеличение шейных, подмышечных или паховых лимфатических узлов.

Детский «лимфатизм» как проявление особенностей конституции. Рост лимфатической ткани у детей отличается большим своеобразием. Дети по своей возрастной сути, в отличие от взрослых, — яркие «лимфатики». Первой тканью, реагирующей на ростовую стимуляцию в детском организме, тканью, имеющей самое богатое представительство рецепторов к ростовым гормонам, является лимфоидная ткань. Когда ребенок растет, его лимфоидные образования (миндалины, аденоиды, вилочковая железа, периферические лимфатические узлы, скопления лимфоидной ткани на слизистых оболочках и т. д.) опережают рост скелета и внутренних органов. Детский «лимфатизм» — это сугубо физиологическое, абсолютно симметричное увеличение лимфатических узлов и образований, сопутствующее росту ребенка. В возрасте от 6 до 10 лет общая лимфоидная масса детского организма может вдвое превысить лимфоидную массу взрослого человека. Потом начинается ее инволюция. К числу проявлений пограничных состояний здоровья могут относиться и такие, как гиперплазия вилочковой железы или периферических лимфатических узлов, выходящие за рамки физиологического «лимфатизма». Особое внимание врачей должна привлекать значительная, доходящая до нарушений дыхания гиперплазия вилочковой железы. Такие степени гиперплазии вилочковой железы не могут быть физиологичными. У таких детей следует исключать опухолевые процессы, иммунодефицитные состояния и т. д.

Значительные степени «лимфатизма», включая и гиперплазию вилочковой железы, могут иметь дети с заметно ускоренным физическим развитием и, как правило, с перекормом, особенно перекормом белком. Этот «лимфатизм» можно так и назвать — «микросоматическим», или «акселерационным». Он свойствен детям конца первого года или 2-го, редко 3—5 лет жизни. Его своеобразным антиподом является вариант классической аномалии

конституции, известной под названием «лимфатико-гипопластический диатез». При этой форме увеличение вилочковой железы и в небольшой степени гиперплазия периферических лимфатических образований сочетаются с небольшими показателями длины и массы тела при рождении и последующим отставанием скорости роста и увеличения массы тела, т. е. состоянием гипоплазии или гипостатуры. По современным представлениям, такой вариант «лимфатизма» является отражением последствий внутриутробной инфекции или гипотрофии и возникшей вследствие их нейрогормональной дисфункции. Когда такая дисфункция приводит к снижению резервов или глюкокортикоидной функции надпочечников, ребенок может иметь в симптоматике гиперплазию вилочковой железы. Оба вида «лимфатизма» — и макросоматический, и гипопластический — в силу относительной (ростовой) в первом варианте и абсолютной недостаточности резервов надпочечников (во втором) имеют общий повышенный риск. Это риск злокачественного течения интеркуррентных, чаще всего респираторных инфекций. На фоне гиперплазии вилочковой железы инфекция создает риск внезапной или, правильнее, скоропостижной смерти. Раньше в педиатрии это называлось «тимической» смертью, или «*Mors thymica*».

Синдром «лимфатизма», очень напоминающий по клинической картине возрастной детский «лимфатизм», можно видеть при наличии у ребенка сенсibilизации к какому-то фактору его бытового окружения. Он отличается большей степенью гиперплазии лимфатических образований, нарушениями общего состояния (плач, беспокойство, неустойчивость температуры тела), преходящими нарушениями носового дыхания или насморком. Это свойственно респираторной сенсibilизации с быстрой стимуляцией роста миндалин и аденоидов, затем других лимфатических узлов. Это же наблюдается и при пищевой сенсibilизации. Тогда первыми ответившими лимфатическими узлами будут мезентериальные с клинической картиной регулярной «колики» и вздутия живота, затем — миндалины и аденоиды.

Иногда «лимфатизм» принимает возвратно-рецидивирующий характер. На первое место при этом чаще выходят подчелюстные, переднешейные лимфатические узлы, затем лимфоглоточное кольцо Вальдейера—Пирогова. Реже — это множественная гиперплазия периферических узлов. Нередко после перенесенной инфекции увеличение лимфатических узлов остается выраженным длительно. Такая симптоматика свойственна некоторым формам иммунодефицитных состояний, в частности недостаточности антителообразования. Таким пациентам требуется углубленное иммунологическое обследование.

И, наконец, нельзя забывать о самой тривиальной причине стойкой гиперплазии лимфатических узлов. Иногда — это очень симметричная гиперплазия, и ее отличие от физиологического «лимфатизма» состоит только в наличии некоторых жалоб общего характера. Врач обязан заподозрить у каждого такого ребенка наличие текущей хронической инфекции и провести соответствующее обследование и лечение. Если раньше наши учителя и предшественники выявляли у таких пациентов туберкулезную инфекцию, то у нас выбор значительно шире — от «букета» внутриутробных инфекций,

включая венерические, до множества латентно текущих вирусных инфекций и ВИЧ. Таким образом, диагнозы конституционального «лимфатизма» имеют право на существование только тогда, когда другие причины лимфоидной гиперплазии представляются маловероятными.

Синдром недостаточности костномозгового кроветворения, или «миелофтиз», может разворачиваться остро, когда наблюдается поражение какими-то миелотоксическими факторами, например большой дозой бензола или проникающей радиацией. Иногда такая реакция возникает у детей вследствие индивидуальной высокой чувствительности к антибиотикам (например, левомицетину), сульфаниламидам, цитостатикам, средствам противовоспалительным или обезболивающим. При тотальном поражении всех ростков костномозгового кроветворения говорят о «*паллиомифтизе*», или тотальной аплазии кроветворения. Общие клинические проявления могут включать в себя высокую лихорадку, интоксикацию, геморрагические сыпи или кровотечения, некротическое воспаление и язвенные процессы на слизистых оболочках, локальные или генерализованные проявления инфекций или микозов. В крови — панцитопения при отсутствии признаков регенерации крови, в пунктате костного мозга — обеднение клеточными формами всех ростков, картина клеточного распада и опустошения.

Гораздо чаще недостаточность кроветворения у детей проявляется как медленно прогрессирующее заболевание, и его симптоматика соответствует наиболее вовлеченному ростку кроветворения. В педиатрической практике могут встречаться больные с врожденными конституциональными формами недостаточности кроветворения.

Конституциональная апластическая анемия, или анемия Фанкони, в наиболее типичных случаях выявляется после 2–3 лет, но иногда и в старшем школьном возрасте. Дебютирует заболевание с возникновения моноцитопении либо анемии, либо лейкопении, либо тромбоцитопении. *В первом случае* поводом для обращения являются общая слабость, бледность, одышка, боли в сердце. *При втором варианте* — упорные по течению инфекции и поражения слизистой оболочки полости рта, *при третьем варианте дебюта* — повышенная кровоточивость и «синяки» на коже. В течение нескольких недель, иногда месяцев и редко дольше, происходит закономерный переход в бицитопению (два ростка) и, наконец, панцитопению периферической крови. Костномозговой недостаточности у большинства больных сопутствуют множественные аномалии скелета и особенно типична аплазия одной из лучевых костей. Собственно анемия при такой панцитопении отличается явной тенденцией к увеличению размеров циркулирующих эритроцитов (макроцитарная анемия), нередко и лейкоцитов. При цитогенетическом исследовании подтверждается эффект повышенной «ломкости» хромосом в лимфоидных клетках.

Наиболее значимые врожденные заболевания, сопровождающиеся моноцитопеническим синдромом по периферической крови, представлены ниже.

Эритробластная аплазия:

- врожденная гипопластическая анемия;
- Блекфена–Даймонда;
- транзиторная эритробластопения детского возраста;
- транзиторная аплазия при заболеваниях с хроническим гемолизом эритроцитов.

Нейтропения:

- болезнь Костманна;
- синдром Штекмана–Даймонда;
- циклическая нейтропения.

Тромбоцитопения:

- тромбоцитопения при аплазии лучевой кости;
- амегакариоцитарная тромбоцитопения.

Многие заболевания системы крови, равно как и негематологические заболевания, проявляются цитопеническими синдромами вне зависимости от врожденной недостаточности костномозгового кроветворения. В этих случаях наблюдается либо преходящая приобретенная низкая продуктивность кроветворения, как это бывает, например, при недостаточности питания, либо относительная недостаточность кроветворения при большой скорости потерь клеток крови или их разрушения.

Низкая эффективность эритропоэза, имитирующая клинически гипопластическую анемию, может возникать при недостаточности естественных физиологических стимуляторов эритропоэза. К ним можно отнести гипоплазию почек или хроническую почечную недостаточность с выпадением продукции эритропоэтина.

Недостаточность щитовидной железы также нередко проявляется упорной анемией. Иногда причину ингибирования эритропоэза можно видеть в нескольких факторах патогенеза основного соматического заболевания, включающих в себя и нарушения питания, и миелодепрессивный эффект хронического воспаления, и нередкие побочные эффекты применяемых лекарственных средств.

Алиментарно-дефицитные, или «нутритивные», анемии. В странах или регионах с широкой распространенностью голодания детей по типу белково-энергетической недостаточности анемизация является естественной спутницей голода и по генезу всегда полиэтиологична. Наряду с факторами пищевой недостаточности, в ее происхождении серьезную роль играют многочисленные острые и хронические инфекции, гельминтозы и паразитозы. В странах с несколько более устроенной жизнью и санитарной культурой алиментарные анемии чаще всего выявляются у детей раннего возраста, где ограниченный ассортимент продуктов питания не дает возможности сбалансированного обеспечения всем комплексом необходимых нутриентов. Особенно критической представляется обеспеченность железом детей, родившихся преждевременно или с низкой массой тела. При преждевременных родах ребенок лишается периода накопления нутриентов (депонирования), относящегося по срокам к последним неделям беременности. У них отсутствуют необходимые новорожденному депо жировых энергетических

веществ и, в частности, железа, меди и витамина В₁₂. Грудное молоко, особенно у плохо питающейся кормящей матери, не может компенсировать отсутствия депонированных компонентов питания. Дефицит железа представляет собой опасность для кислородного обеспечения как через дефицит гемоглобина крови, так и через нарушения тканевых механизмов передачи кислорода от крови к тканям. Отсюда и особая настороженность педиатров, наблюдающих детей раннего возраста, в отношении обеспеченности ребенка адекватным питанием и предупреждения его анемизации. Введение в питание ребенка цельного коровьего молока или его смесей также может отразиться на обеспечении его железом в конце 1—2-го года жизни. Здесь нередко возникают потери железа с эритроцитами, выходящими в просвет кишечника диapedезом. Наконец, в подростковом периоде, особенно у девушек, начавших менструировать, снова появляется высокая вероятность неопытности железом и возникновения малокровия. Педиатрическая практика пользуется несколькими лабораторными подходами к выявлению начавшегося дефицита железа, в частности через определение содержания ферритина, насыщения трансферрина железом и т. д. Однако первой линией диагностики являются, несомненно, гематологические исследования, направленные на относительно раннее выявление начальных признаков анемизации. Табл. 18.12 иллюстрирует набор комплекса биохимических и гематологических методов для диагностики «статуса по железу» взрослого человека или детей старше 10—12 лет.

Таблица 18.12

Критерии «статуса по железу»
(по Gibson, 1990)

Критерии	Пол	Норма	Снижение обеспеченности	Недостаточность железа	Железодефицитная анемия
Гемоглобин, г/л	М	150	Норма	Норма	Низко 130
	Ж	140			Низко 120
Гематокритное число	М	0,47	»	»	Низко 41
	Ж	0,41			Низко 36
Средний объем эритроцита, фл	Оба пола	90	»	»	Снижен — ниже 80
Железо сыворотки, мкмоль/л	Оба пола	20	Норма	Снижение — менее 10	Низкое — менее 7
Насыщение трансферрина, %	То же	35	»	Низкое — ниже 15	Низкое — ниже 15
Протопорфирин эритроцитов, мкмоль/л эритроцитов	М	0,8	Увеличен на 0,1 и выше	Повышен — более 1,24	Высокий — более 1,47
	Ж	0,9			
Общая железосвязывающая способность, мкмоль/л	Оба пола	60	Увеличена — 64 и выше	Увеличена — 70 и выше	Высокая — более 74
Ферритин сыворотки крови, мкг/л	М	100	Низкий — ниже 12	Низкий — ниже 12	Низкий — ниже 12
	Ж	50			

В табл. 18.13 приведены данные по отдельным критериям, но в более широком возрастном аспекте.

Таблица 18.13

Лабораторные гематологические свидетельства обеспеченности железом

Возраст, лет	Пол	Hb, г/л		Гематокритное число		Объем клетки (MCV)		Концентрация Hb в клетке (MCHC), ад	
		среднее	на ниже	среднее	на ниже	среднее	на ниже	среднее	на ниже
0,5–4	Оба пола	12,5	11,0	0,38	0,32	80	72	28	24
5–10	Оба пола	13,0	11,5	0,38	0,33	83	75	29	25
11–14	Ж	13,5	12,0	0,39	0,34	85	77	29	26
	М	14,0	12,0	0,41	0,35	85	77	29	26
15–19	Ж	13,5	12,0	0,40	0,34	88	79	30	27
	М	15,0	13,0	0,43	0,37	88	79	30	27
20–44	Ж	13,5	12,0	0,40	0,36	90	80	31	27
	М	15,5	13,5	0,45	0,39	90	80	31	27

Перечень нутриентов, дефицит которых закономерно приводит к анемизации, а иногда и лейкопении, может быть довольно широким. Уже указывалось на сочетание дефицитов железа и меди в раннем возрасте и при расстройствах питания во всех возрастных группах. Описаны и случаи мегалобластной анемии у детей с дефицитом витамина B_{12} или фолиевой кислоты, или тиамина, гипохромная анемия при дефиците витамина B_6 , гемолитическая анемия при недостатке витамина Е у маловесных детей.

Гемоглобинопатии у детей. Они довольно широко распространены у представителей этнических групп, вышедших из Африки, Азии, Среднего Востока и Средиземноморья. Заболевания этой группы обусловлены носительством и генетической наследуемостью аномальных структур глобина в составе гемоглобина. Представителями этой группы, встречающимися наиболее часто, являются серповидно-клеточная анемия и талассемии (большая и малая). Общими проявлениями гемоглобинопатий являются хроническая анемия, сплено- и гепатомегалия, гемолитические кризы, полиорганные поражения вследствие гемосидероза или гемохроматоза. Интеркуррентные инфекции провоцируют кризы основного заболевания.

Ключ к распознаванию — биохимическое исследование гемоглобина. Распознавание возможно уже в I триместре беременности по данным биопсии трофобласта.

Острые лейкозы у детей. Лейкозы являются самой частой формой злокачественных новообразований у детей. При этом подавляющее большинство острых лейкозов исходят из лимфоидной ткани (85%). Это связано, вероятно, и с исключительно бурным темпом роста лимфоидных образований у детей, превосходящим темпы роста любых других органов и тканей организма. Кроме самой мощной ростовой стимуляции через системы гормона роста и инсулина, лимфоидные образования дополнительно стимулируются и многочисленными инфекциями, иммунизациями, а также травмами. Выявлено, что «пик» частоты детских лейкозов приходится на возрастной период от 2 до 4 лет, и наивысшая частота лейкозов наблюдается у самых благополучных по семье, бытовому окружению и питанию детей. Своеобразным исключе-

нием являются дети с болезнью Дауна, также имеющие высокий риск возникновения лейкозов.

В клинической картине лейкоза сочетаются признаки вытеснения нормального гемопоэза с анемией, тромбоцитопенией и нередко геморрагическими проявлениями, гиперпластические изменения кроветворных органов — увеличение печени, селезенки, лимфатических узлов, нередко десен, яичек у мальчиков и любых внутренних органов, на которые распространяется опухолевая пролиферация. Главный путь в диагностике — констатация разрастания атипичных гемопоэтических клеток в миелограмме или биоптатах костей. Вот уже более 20 лет как острый лимфобластный лейкоз у детей перестал быть фатальным заболеванием. Применение современных схем полихимиотерапии, иногда в сочетании с пересадками костного мозга, гарантирует либо длительное выживание, либо практическое излечение болезни у большинства больных.

Другие морфологические формы острых лейкозов могут протекать более упорно, и отдаленные результаты их лечения пока несколько хуже.

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА У ДЕТЕЙ

Молекулы, изменяющие уровень функциональной активности или направленность активности каких-то групп клеток или тканей, в физиологии представлены очень широко. Часть таких молекул производят сами регулируемые клетки или ткани (*аутокринная регуляция*), некоторые из них продуцируются в близко расположенных и нередко родственных по структуре и функции клетках и тканях (*паракринная регуляция*). Вместе с тем в эволюции возникли и высокоспециализированные органы регуляции, формирующие сигнальные молекулы, распространяющиеся гуморально и влияющие на всю совокупность каких-то специализированных клеток или тканей, независимо от их близкой или отдаленной локализации к клеткам-продуцентам гормонов. Это и принято называть *эндокринной регуляцией*, а клетки, формирующие такие молекулы, и органы, объединяющие такие клетки, относят к эндокринным железам.

Эндокринная система имеет очень сложную многоуровневую структуру и многоконтурное регулирование с возможностями как внешнего управления через механизмы адаптации к средовым факторам, так и внутреннего гомеостазирования через цепи отрицательной обратной связи. Последние чаще строятся на регуляции образования или выброса гормона в связи со снижением его содержания в крови или, напротив, роста продукции гормона при его усиленном потреблении и снижении концентраций. Однако существуют и механизмы, изменяющие пороги этой реакции через изменение чувствительности рецепторов к циркулирующим гормонам. Классическим примером является запуск событий полового созревания при снижении чувствительности рецепторов к половым стероидам.

Эндокринные механизмы регуляции физиологических функций можно условно разделить на несколько уровней. Нанвысшим представляется нейрогенный или гипоталамический уровень и, может быть, уровни еще более высокого порядка, такие как таламический, уровень ретикулярной формации или ринэнцефальные образования в целом, лимбико-ретикулярный комплекс и новая кора, обеспечивающие интегративные функции головного мозга. Стимулом для этих уровней и образований являются информационные сигналы или воздействия, исходящие из внешней или внутренней среды организма. Ответной реакцией этого уровня регуляции является включение или невключение тех или иных вегетативных структур и аппаратов, а

также групп или отдельных желез внутренней секреции. Все это вместе принято относить к надсегментарным уровням регуляции, в которых еще не существует деления на симпатическую и парасимпатическую, вегетативную и эндокринную составляющие. Признано деление надсегментарных систем, структур и уровней регуляции на «эрготропные» и «трофотропные». Каждый из этих уровней или установок регуляции принципиально и комплексно, т. е. именно интегративно, изменяет всю ориентацию и структуру процессов жизнедеятельности. Именно здесь, на уровне ринэнцефальных структур, происходят «принятие решений» и «установка способа жизни», оптимальных для ребенка в настоящее время. Следуя терминологии А. М. Вейна, идет выбор между «эрготропной» и «трофотропной» формами поведения. Безмерно упрощая смысл сложнейших биологических регуляций, можно говорить о двух «способах жизни», составляющих альтернативу (табл. 19.1).

Таблица 19.1

Эрготропные и трофотропные формы поведения
(по А. М. Вейну, с изменениями)

Показатели	Эрготропное поведение	Трофотропное поведение
Поведение собственно	Адаптация к изменяющейся среде, страх разлучения, неизвестности и ожидания, нарушения сна, готовность и мобилизация на бегство или нападение	Покой и комфорт, релаксация, принятие среды. Реализация процессов роста и развития, познавательной активности, обучаемости, памяти, поддержка сна
Ведущая вегетативная система	Симпатическая	Парасимпатическая
Реакции лимбико-ретикулярного комплекса	Психическая активация. Эндокринная активация: соматостатин, АКТГ, антидиуретический гормон, кортизол, катехоламины. Десинхронизация ЭЭГ, повышение мышечного тонуса	Психическая релаксация. Эндокринная активация: СТГ, ИПФР, окситоцин, ростовые пептиды, гастрин, холецистокинин

В случае относительно благоприятного средового окружения и психоэмоционального состояния, при отсутствии внешних и внутренних стрессирующих воздействий, центральные механизмы регуляции устанавливаются на «трофотропную» активность — на анаболизм, интенсивный рост и тканевую дифференцировку, на активацию памяти и механизмов обучаемости, на любознательность и исследовательское поведение. Этот комплекс запускается через включение нейроэндокринных цепей, ассоциированных с гормоном роста, другими ростовыми факторами, релаксационными пептидами и холецистокинином. Это и есть доминирующая совокупность свойств нормальной жизни и нормального развития ребенка любого возраста при ведущей роли парасимпатической активации.

Переключение установки должно быть осуществлено в кратчайшие сроки при изменении ситуации, при возникновении стрессорного стимула, острого дискомфорта или восприятию угрозы. Это будет уже включение комп-

лексных аварийных систем выживания с доминированием компонентов «эрготропной» системы с ведущим участием симпатической активации, АКТГ, катехоламинов и кортикостероидов. Задачи развития здесь отступают на задний план или снимаются вообще, катаболизм доминирует над анаболическими процессами. Недостаточность реакций переключения, запаздывание с переключением в случае реальности угрозы для жизни ребенка может создавать или многократно увеличивать риск потери жизни, даже для детей практически здоровых и благополучных во всех отношениях. Опытные педиатры знают, что при некоторых острых инфекциях риск летального исхода, главным образом скоропостижной смерти, особенно велик у ранее самых здоровых, хорошо развитых детей раннего возраста. Инфекция, заставшая такого ребенка внезапно, может не встретиться здесь с мощной системой глюкокортикоидной защиты и быстро реализуется гемодинамическими расстройствами, шоком и отеком-набуханием головного мозга. Эту неспособность к быстрому включению защитных стрессорных механизмов у детей при инфекциях и ее связь с феноменом *«toxic shock»* описала выдающийся российский детский патоморфолог Т. Е. Ивановская. Все сказанное имеет непосредственное отношение как к врачебной тактике интенсивного лечения детей с катастрофическим течением острых инфекций, так и к практике формирования детского здоровья. В педиатрической практике существует и другая форма неадекватного проявления эрготропной реакции при острых инфекциях — это гиперсекреция антидиуретического гормона, или синдром неадекватного выделения вазопрессина. При этом отмечаются проявления болезни Пархона — прекращение мочеотделения, нарастающий отечный синдром при полном отсутствии жажды. Отеки могут распространяться и на дыхательные пути, пораженные вирусным воспалением. Отсюда своеобразный бронхообструктивный синдром.

Очевидно, что в системе воспитания здорового ребенка должна найти место и какая-то методика тренинга для ринэнцефалического переключателя способа жизни. Необходимы как противострессорное, так и прострессорное воспитание и тренировка.

Большая часть гуморальных факторов, продуцируемых на уровне гипоталамуса, носят названия «освобождающих» или «выпускающих» факторов, их обозначают термином «либерины». Наиболее исследованы следующие гормоны гипоталамуса:

- соматостатин;
- соматолиберин;
- кортиколиберин;
- пролактостатин;
- гонадолиберин;
- тиреолиберин.

ГИПОФИЗ

Гипофиз развивается из двух отдельных зачатков. Один из них — вырост эктодермального эпителия (карман Ратке) — закладывается у эмбриона человека на 4-й неделе внутриутробной жизни, и из него в дальнейшем формируются передняя и средняя доли, составляющие аденогипофиз. Другой зачаток — вырост промежуточного мозга, состоящий из нервных клеток, из которого образуется задняя доля, или нейрогипофиз.

Гипофиз начинает функционировать очень рано. С 9–10-й недели внутриутробной жизни уже удается определить следы АКТГ. У новорожденных масса гипофиза равна 10–15 мг, а к периоду половой зрелости увеличивается примерно в 2 раза, достигая 20–35 мг. У взрослого масса гипофиза не превышает 0,5–0,8 г. Размеры его с возрастом увеличиваются, что подтверждается увеличением турецкого седла на рентгенограммах. Средняя величина турецкого седла у новорожденного — $2,5 \times 3$ мм, к 1 году — 4×5 мм, а у взрослого — 10×15 мм. В гипофизе различают 3 доли: 1) переднюю (аденогипофиз); 2) промежуточную (железистую) и 3) заднюю, или нейрогипофиз. Большую часть (75%) гипофиза составляет аденогипофиз, средняя доля равна 1–2%, а задняя доля — 18–23% от всей массы гипофиза. При оптимальных условиях развития дифференцировка клеточных элементов происходит поэтапно:

- на первом этапе — доминирование клеток базофильного ряда и их активация в 16–20 нед и 27–29 нед развития;
- на втором этапе — нарастание оксифильного ряда клеток и активация этого ряда в сроки 27–35 нед и 36–40 нед гестации.

Передняя доля гипофиза состоит главным образом из железистых хромофобных клеток (больше эозинофильных и оксифильных, чем базофильных), средняя доля представлена базофильными клетками. Задняя доля и ножка гипофиза образованы элементами нервных волокон и питуитоцитов.

В передней доле гипофиза образуются следующие гормоны:

- 1) адренокортикотропный гормон (АКТГ);
- 2) соматотропный гормон (СТГ);
- 3) тиреотропный гормон (ТТГ);
- 4) фолликулостимулирующий гормон (ФСГ);
- 5) лютеинизирующий гормон (ЛГ);
- 6) пролактин.

В средней, или промежуточной, доле образуется меланофорный гормон. В задней доле, или нейрогипофизе, синтезируются два гормона:

- 1) окситоцин;
- 2) вазопрессин, или антидиуретический гормон.

Соматотропный гормон — гормон роста — через инсулиноподобные факторы роста влияет на метаболизм и, следовательно, рост. В гипофизе содержится около 3–5 мг СТГ. Синтез и секреция СТГ контролируются двумя гипоталамическими нейропептидами — соматолиберином и соматостатином.

СТГ повышает синтез белка и снижает распад аминокислот, что сказывается на увеличении запасов белка и величине ретенции азота. СТГ угнетает в то же время окисление углеводов в тканях. Это действие в значительной мере опосредовано и через поджелудочную железу. Наряду с влиянием на белковый обмен СТГ вызывает задержку фосфора, натрия, калия, кальция. Одновременно увеличивается распад жира, о чем свидетельствует нарастание в крови содержания свободных жирных кислот. Все это приводит к ускорению роста. Почти все эффекты гормона роста на ткани опосредуются инсулиноподобными факторами роста или их транспортными белками и рецепторами. Поэтому в эндокринологии роста существенное внимание уделяется инсулиноподобным факторам, белкам и рецепторам. Как уже написано в главе о физическом развитии, через систему инсулиноподобных факторов осуществляется реализация влияния недостаточного питания на скорость роста детей.

Сами факторы, связывающие их транспортные белки и рецепторы имеют свои возрастные закономерности по интенсивности синтеза, циркуляции с кровью и участия в ростовых процессах. Ниже приводятся данные о концентрации инсулиноподобного фактора роста I и очень важного в диагностической практике белка, связывающего инсулиноподобный фактор-3, в крови детей разных возрастных групп (табл. 19.2).

Таблица 19.2

Базальные уровни инсулиноподобного фактора роста I (ИФР I) и ИФР-связывающего белка типа 3 (ИФРСБ 3) в плазме крови (по Н. У. Тиц, 1997)

Возраст	ИФР I, мкг/л				ИФРСБ 3, мг/л	
	Мальчики		Девочки			
	М	Пределы	М	Пределы	М	Пределы
Новорожденные					0,3	0,2–0,5
0–6 мес	36	15–75	36	15–75	1,3	0,8–2,1
6–12 «	50	17–95	50	17–95	1,7	1,1–2,8
1–2 года	88	31–180	116	11–206	2,0	1,4–3,0
3–4 «	135	48–230	160	75–320	2,2	1,5–3,3
5–6 лет	167	51–288	200	70–288	2,4	1,5–3,4
7–8 «	250	158–385	271	125–396	3,0	2,1–4,2
9–10 «	231	136–308	260	123–330	3,3	2,0–4,8
11–12 «	310	180–440	295	191–462	3,8	2,1–6,2
13–14 «	403	220–616	464	286–660	4,2	2,2–8,9
15–16 «	499	200–836	469	242–660	3,8	2,5–4,8
17–18 «	442	286–627	365	240–506	3,3	2,2–4,9
19–20 «	382	339–418	352	242–550		
20–25 «	299	202–433	326	231–453		

Тиреотропный гормон стимулирует рост и функцию щитовидной железы, повышает ее секреторную функцию, аккумуляцию железой йода, синтез и выделение ее гормонов. Действие ТТГ на белковый, жировой, углеводный,

минеральный и водный обмены осуществляется через гормоны щитовидной железы.

Адренокортикотропный гормон влияет на кору надпочечников, размеры которой после введения АКТГ могут в течение 4 дней увеличиваться вдвое. В основном это увеличение происходит за счет внутренних зон. Клубочковая же зона в этом процессе не участвует. АКТГ стимулирует синтез и секрецию глюкокортикоидов кортизола и кортикостерона и не влияет на синтез альдостерона. При введении АКТГ отмечается атрофия вилочковой железы, эозинопения, гипергликемия. Это действие АКТГ опосредовано через надпочечник. Гонадотропное действие гипофиза выражается в увеличении функции половых желез.

Исходя из функциональной активности гормонов, складывается клиническая картина поражений гипофиза, которые могут быть классифицированы следующим образом.

- I. Болезни, возникающие вследствие гиперактивности железы (гигантизм, акромегалия).
- II. Болезни, возникающие вследствие недостаточности железы (болезнь Симмондса, нанизм).
- III. Болезни, при которых нет клинических проявлений эндокринопатии (хромобластная аденома).

В клинике очень часты сложные сочетанные нарушения. Особое положение занимает возраст больного, когда возникают те или иные нарушения гипофиза.

Для суждения о функциональном состоянии гипофиза, кроме клинических данных, используют и различные лабораторные показатели. В настоящее время это прежде всего прямые радиоиммунологические методы исследования содержания гормонов в крови ребенка.

Гормон роста (СТГ) в наибольшей концентрации находится у новорожденных. При диагностическом исследовании гормона определяют его базальный уровень (около 10 мкг/л) и уровень во время сна, когда происходит естественное повышение выделения гормона роста. Кроме того, используют провокацию выделения гормона, создавая умеренную гипогликемию введением инсулина или других стимуляторов. Во сне и при стимуляции содержание гормона роста возрастает в 2–5 раз.

Гиперфункция гипофиза по выработке гормона роста может иметь разные клинические проявления в связи с возрастом ее возникновения.

Если не произошло закрытия эпифизарных хрящей, то происходит **равномерное ускорение роста**, однако в конечном счете присоединяется и акромегалия. Если болезнь начинается во взрослом состоянии, то развивается акромегалия.

Содержание адренокортикотропного гормона в крови новорожденного составляет 12–40 нмоль/л, потом оно резко снижается и в школьном возрасте составляет 6–12 нмоль/л.

Содержание тиреотропного гормона у новорожденных исключительно высоко — 11–99 мЕД/л, в другие возрастные периоды его концентрация в 15–20 раз ниже и составляет от 0,6 до 6,3 мЕД/л.

Лютеинизирующий гормон у мальчиков в младшем возрасте имеет концентрацию в крови около 3–9 мЕД/л и к 14–15 годам возрастает до 10–20 мЕД/л. У девочек за этот же возрастной интервал концентрация лютеинизирующего гормона увеличивается от 4–15 до 10–40 мЕД/л. Продукцию лютеинизирующего гормона стимулирует гонадолиберин. Реакция на тестовое введение гонадолиберина в виде увеличения концентрации лютеинизирующего гормона возрастает по мере полового созревания.

Содержание фолликулостимулирующего гормона у мальчиков от младшего к старшему школьному возрасту возрастает с 3–4 до 11–13 мЕД/л, у девочек за эти же годы — от 2–8 до 3–25 мЕД/л. В ответ на введение гонадолиберина выделение гормона возрастает примерно вдвое, независимо от возраста.

Болезнь Иценко–Кушинга гипофизарного происхождения проявляется вследствие чрезмерной стимуляции АКТГ функции надпочечников. Ее характерными признаками являются ожирение, полнокровие, акроцианоз, тенденция к появлению пурпуры, багровые полосы на животе, гирсутизм, дистрофия половой системы, гипертония, остеопороз, тенденция к гипергликемии.

При ожирении вследствие болезни Кушинга характерно чрезмерное отложение жира на лице (лунообразное), туловище, шее, в то время как ноги остаются худыми.

Ко второй группе заболеваний, связанных с недостаточностью железы, относится **гипопитуитаризм**, при котором гипофиз может поражаться первично или вторично. При этом может наблюдаться понижение выработки одного или нескольких гормонов гипофиза. Если этот синдром возникает у детей, то он проявляется отставанием в росте с последующим проявлением карликовости. Одновременно поражаются и другие эндокринные железы. Из них вначале в процесс вовлекаются половые, затем щитовидная железа, и в последующем — кора надпочечников. У детей развивается микседема с типичными изменениями кожи (сухость, слизистый отек), снижением рефлексов и повышением содержания холестерина, непереносимостью холода, уменьшением потоотделения.

Компонентная надпочечниковая недостаточность при гипопитуитаризме проявляется слабостью, неспособностью адаптироваться к стрессорным воздействиям и пониженной сопротивляемостью к инфекциям, нередко усиленным проявлений аллергической сенсibilизации.

Болезнь Симмондса — **гипофизарная кахексия** — проявляется общим истощением. Кожа морщинистая, сухая, волосы редкие. Основной обмен и температура тела снижены, выявляются артериальная гипотензия и гипогликемия. Зубы разрушаются и выпадают. При врожденных формах карликовости и инфантилизма дети рождаются нормального роста и массы тела. Их рост обычно продолжается и некоторое время после рождения. Обычно с 2–4 лет начинают замечать отставание в росте. Тело имеет обычные пропорции и симметрию. Развитие костей и зубов, закрытие эпифизарных хрящей

и половое созревание заторможены. Характерен не соответствующий возрасту старческий вид — протерия. Кожа морщинистая и образует складки. Распределение жира нарушено.

При поражении задней доли гипофиза — нейрогипофиза — развивается синдром несахарного диабета, при котором с мочой теряется огромное количество воды, так как снижается ее реабсорбция в дистальном канальце нефрона. Вследствие невыносимой жажды больные постоянно пьют воду. Полиурия и полидипсия (которая вторична, так как организм стремится компенсировать гиповолемию) могут возникать и при некоторых других заболеваниях (сахарный диабет, хронический нефрит с компенсаторной полиурией, тиреотоксикоз). Несахарный диабет может быть первичным вследствие истинной недостаточности продукции антидиуретического гормона или нефрогенным вследствие недостаточной чувствительности эпителия дистального канальца нефрона к антидиуретическому гормону.

ЩИТОВИДНАЯ ЖЕЛЕЗА

Зачаток щитовидной железы у зародыша человека отчетливо выявляется к концу 1-го месяца внутриутробного развития при длине зародыша всего 3,5—4 мм. Он располагается в дне ротовой полости и представляет собой утолщение эктодермальных клеток глотки по средней линии тела. Из этого утолщения в подлежащую мезенхиму направляется вырост, формирующий эпителиальный дивертикул. Удлиняясь, дивертикул приобретает в дистальной части двудольчатое строение. Стебель, соединяющий тиреоидный зачаток с языком (щитоязычный проток), истончается и постепенно фрагментируется, а его дистальный конец дифференцируется в пирамидальный отросток щитовидной железы. Кроме того, в образовании щитовидной железы принимают участие и два латеральных зачатка, которые образуются из каудальной части эмбриональной глотки. Первые фолликулы в ткани железы возникают на 6—7-й неделе внутриутробного развития. В цитоплазме клеток в это время появляются вакуоли. С 9—11-й недели среди массы клеток фолликулов отмечают появление капель коллоида. С 14-й недели все фолликулы заполнены коллоидом. Способность к поглощению йода щитовидная железа приобретает к моменту появления в ней коллоида. Гистологическая структура эмбриональной щитовидной железы после образования фолликулов сходна с таковой у взрослых. Таким образом, уже к 4-му месяцу внутриутробной жизни щитовидная железа становится вполне сформированной структурно и функционально активной. Данные, полученные по внутри-тиреоидному обмену йода, подтверждают, что и качественно функция щитовидной железы плода в это время не отличается от таковой у взрослых. Регуляция функции щитовидной железы плода осуществляется прежде всего собственным тиреостимулирующим гормоном гипофиза, так как аналогичный гормон матери через плацентарный барьер не проникает. Щитовидная железа новорожденного имеет массу от 1 до 5 г. Примерно до 6-месячного возраста масса щитовидной железы может уменьшаться. Затем начинается

бурное увеличение массы железы до 5–6-летнего возраста. После этого темп роста замедляется вплоть до препубертатного периода. В это время снова ускоряется рост размеров и массы железы (табл. 19.3).

Таблица 19.3

Масса щитовидной железы у детей разных возрастных групп

Возраст	Средняя масса железы, г	Среднее квадратическое отклонение
Новорожденный	1,5	0,7
1–5 нед	1,4	0,8
12–52 »	2,0	0,9
1–2 года	2,6	1,4
2–4 »	3,9	2,0
4–10 лет	5,3	2,1
10–14 »	9,8	5,1
14–18 »	14,2	5,2

С возрастом в железе увеличиваются размеры узелков и содержание коллоида, исчезает цилиндрический фолликулярный эпителий и появляется плоский, увеличивается количество фолликулов. Окончательно гистологическое строение железы приобретает только после 15 лет.

Основными гормонами щитовидной железы являются *тироксин* и *трийодтиронин* (T_4 и T_3). Кроме того, щитовидная железа является источником еще одного гормона — *тиреокальцитонина*, который продуцируется С-клетками щитовидной железы. Являясь полипептидом, состоящим из 32 аминокислот, он имеет огромное значение в регуляции фосфорно-кальциевого обмена, выступая антагонистом паратормона во всех реакциях последнего на повышение содержания кальция крови. Этот гормон осуществляет защиту организма от избыточного поступления кальция, уменьшая его реабсорбцию в канальцах почки, всасывание кальция из кишечника и увеличивая фиксацию кальция в костной ткани. Выделение тиреокальцитонина регулируется как уровнем кальция крови, так и изменениями секреции гастрина при приеме пищи, богатой кальцием (коровье молоко).

Функция щитовидной железы по выработке кальцитонина созревает рано, и в крови плода имеется высокое содержание кальцитонина. В постнатальном периоде концентрация кальцитонина в крови снижается и составляет 300–850 мкг/л.

Значительная часть трийодтиронина образуется не в щитовидной железе, а на периферии, путем монодейодирования тироксина. Основным стимулятором образования T_3 и T_4 является регулирующее влияние гипофиза через изменение содержания тиреостимулирующего гормона. Регуляция осуществляется через механизмы обратной связи: повышение в циркулирующей крови содержания T_3 тормозит выброс тиреостимулирующего гормона, снижение содержания T_3 дает обратный эффект. Максимальные концентрации тироксина, трийодтиронина и тиреостимулирующего гормона в сыворотке крови определяются в первые часы и дни жизни. Это указывает на сущест-

венную роль этих гормонов в процессе постнатальной адаптации. В последующем отмечается снижение содержания гормонов.

Тироксин и трийодтиронин обладают исключительно глубоким влиянием на детский организм. Их действие определяет нормальный рост, нормальное созревание скелета (костный возраст), нормальную дифференцировку головного мозга и интеллектуальное развитие, нормальное развитие структур кожи и ее придатков, увеличение потребления кислорода тканями, ускорение использования углеводов и аминокислот в тканях. *Таким образом, эти гормоны являются универсальными стимуляторами метаболизма, роста и развития.* Недостаточная и избыточная продукция гормонов щитовидной железы вызывает разнообразные и очень значимые нарушения жизнедеятельности. В то же время недостаточность функции щитовидной железы у плода может не сказаться существенно на его развитии, так как плацента хорошо пропускает материнские тиреоидные гормоны (кроме тиреостимулирующего). Аналогичным образом и щитовидная железа плода может компенсировать недостаточную продукцию тиреоидных гормонов щитовидной железой беременной женщины. После рождения ребенка недостаточность щитовидной железы должна быть распознана как можно раньше, так как запаздывание в лечении может крайне тяжело отразиться на развитии ребенка.

Изменения активности щитовидной железы очень тесно связаны с обеспеченностью детского организма йодом. Дефицит йода в питьевой воде и в продуктах питания является самой частой причиной болезней щитовидной железы с очень широким спектром проявлений этих болезней — от простого умеренного увеличения щитовидной железы («зоба») до кретинизма с глубоким отставанием в интеллектуальном развитии. Особенно критична обеспеченность йодом в периоде внутриутробного развития и в первые годы жизни. В России и в мире существуют целые географические регионы с малым содержанием йода в питьевой воде. В таких регионах применяется либо добавление йода в другие пищевые продукты, либо обеспечивается регулярное введение йода детям парентерально в масляных растворах, обеспечивающих длительное депонирование и медленное рассасывание.

Существенная избыточность поступления йода может стать также причиной угнетения функции щитовидной железы у детей.

Для суждения о функциональном состоянии щитовидной железы разработаны многие функциональные тесты. В клинической практике наибольшее значение имеют прежде всего прямые методы исследования. Это исследования концентраций гормонов и связанных с ними или щитовидной железой белков.

Прямые тесты. Прямое радиоиммунологическое исследование гормонов и белков крови ребенка (T_3 , T_4 , ТТГ, ТРГ, ТСБ, тиреоглобулин, тиреостимулирующие иммуноглобулины).

Тироксин (T_4) и свободный тироксин сыворотки крови наиболее полно отражают состояние эндокринной функции щитовидной железы, и их исследование является тестом первого уровня для суждения о состоянии железы. Исследование тирокина прямо характеризует количество тирокина, вырабатываемое железой. Его показатели снижаются при гипофункции и могут

существенно возрастать при гиперфункции железы. В циркулирующей крови тироксин находится в состоянии, связанном с белками-носителями, главным образом — *тироксинсвязывающим глобулином* (ТСГ). Этот белок содержит до 99% от всего суммарного тироксина сыворотки крови. Поэтому само содержание ТСГ в циркулирующей крови может существенно влиять на уровни определяемого тироксина крови, и возникает необходимость параллельного учета обоих показателей в оценке функции железы.

В онтогенезе *тироксин* появляется в ткани щитовидной железы около 10-й недели внутриутробного развития, а в сыворотке крови — на 12-й неделе. Увеличение концентраций отмечается после 20-й и особенно после 33-й недели. К моменту рождения и в первые 3 дня жизни концентрации тиреоидных гормонов сыворотки крови существенно выше, чем во все последующие периоды жизни. У детей, рожденных с малой массой тела, и недоношенных отмечаются более низкие степени тироксинемии. У некоторых детей это снижение сочетается с повышением содержания ТТГ в сыворотке, что характерно для гипотиреоза, и существует мнение о том, что такой даже умеренный и транзиторный гипотиреоз является показанием для введения заместительных доз тироксина.

Свободный тироксин является также очень важным функциональным показателем. Он иллюстрирует наличие и количество гормона, доступного для тканей. Содержание свободного тироксина в сыворотке крови детей всегда выше, чем у взрослых.

Трийодтиронин (T_3) вырабатывается частично и самой щитовидной железой, но главным источником его поступления в кровь является метаболизация тироксина с монодейодированием его внешнего кольца. Он также связывается с белком-носителем, однако в меньшей степени и менее прочно, чем тироксин, и поэтому исследование самого белка-носителя или свободного трийодтиронина не является столь информативным. Содержание этого тиреоидного гормона обычно коррелирует с содержанием тироксина как при гипофункции, так и при ее повышении. Однако существуют формы тиреотоксикозов у детей и взрослых, ассоциированные исключительно с резким повышением продукции в щитовидной железе трийодтиронина и при нормальной или малоповышенной продукции тироксина.

Наряду с T_3 метаболитом тироксина может быть и другое, очень сходное соединение — *реверсная форма* T_3 , не обладающая тиреоидной физиологической активностью. Реверсный трийодтиронин практически не синтезируется тканью щитовидной железы и поэтому отражает исключительно процессы метаболизации тироксина. Вместе с тем в раннем онтогенезе есть период, когда эта форма активно продуцируется щитовидной железой плода и находится в существенных концентрациях как в амниотической жидкости, так и в пуповинной крови и в крови маловесных и недоношенных детей. Физиологическое значение этого феномена пока не ясно.

В лабораторной практике используется также тест фиксации или потребления меченого трийодтиронина *in vitro*, который позволяет избежать облучения организма. К крови добавляют меченый трийодтиронин, который фиксируется белками плазмы — транспортерами гормона щитовидной же-

лезы. При достаточном количестве гормона фиксации меченого трийодтиронина не происходит. При недостатке гормонов наблюдается, наоборот, большое включение трийодтиронина. Существует разница в величине фиксации на белках и клетках. Если гормона в крови много, то введенный трийодтиронин фиксируется клетками крови. Если же гормона мало, то, наоборот, он фиксируется белками плазмы, а не клетками крови.

Тироксинасвязывающий глобулин находится в крови в относительно мало варьирующих концентрациях в перинатальном периоде, однако его содержание у маловесных и недоношенных детей ниже, чем у детей после нормальной по срокам беременности. В детские годы происходит постепенное снижение содержания ТСГ до уровней, свойственных взрослым людям.

Тиреоглобулин (ТГ) — высокомолекулярный гликопротеин, накапливающийся во внеклеточной среде внутри щитовидной железы. В нормальных условиях практически не может быть определен в циркулирующей крови. Исключением является высокое содержание ТГ в пуповинной крови и постепенно снижающиеся концентрации его в крови детей первых месяцев жизни. Значение этого явления пока не определено, но выявлено, что оно слабо выражено или отсутствует вообще у детей недоношенных или родившихся в тяжелом состоянии. В другие возрастные периоды детства определяемые и повышенные концентрации ТГ в периферической крови могут служить указанием на повышение функции и поражения клеток щитовидной железы при гипертиреозе, аутоиммунных тиреоидитах или опухолях.

Тиреотропный гормон (ТТГ) гипофиза имеет большое значение как в физиологии, так и в диагностике. ТТГ является главным стимулятором биосинтеза и секреции T_4 и T_3 . В силу очень большой чувствительности цепей обратной связи в регуляции продукции тироксина повышение содержания ТТГ возникает существенно раньше и выражено относительно больше, чем снижение концентрации самого тироксина. Именно поэтому определение повышенных концентраций тиреотропного гормона относительно базальных концентраций является самым распространенным методом скрининга гипотиреоза, в том числе врожденного. Базальные концентрации ТТГ очень высоки в крови плода начиная с 22-й недели гестации, но наивысший пик концентрации достигается в крови новорожденного через 30 мин после рождения. В течение нескольких дней происходит снижение содержания гормона в крови, и в последующем значительных изменений с возрастом уже не происходит. Концентрации тиреостимулирующего гормона в плазме крови у детей разного возраста отражены в табл. 19.14.

Определенное диагностическое значение может иметь исследование продукции тироксина на введение стандартной дозы тиреотропина (ТТГ). На этой основе возможно разграничение первичного гипотиреоза, отражающего собственное паренхиматозное поражение или клеточную несостоятельность щитовидной железы, от вторичного гипотиреоза, связанного со снижением стимуляции щитовидной железы со стороны гипофиза.

Тиреолиберин продуцируется в обширной зоне гипоталамуса и представляет собой трипептид, тропный к мембранным рецепторам клеток гипофиза

и усиливающий через эти рецепторы активность аденилатциклазы. Следствием этой активации является экзоцитоз гранул, содержащих ТТГ.

Для диагностики и контроля за течением заболеваний, сопровождающихся гипертиреозом, имеет значение исследование наличия в крови количественных параметров содержания тиреостимулирующих иммуноглобулинов. Эти антитела связываются с рецепторами ТТГ и способствуют автономной (не зависящей от ТТГ) избыточной продукции тиреоидных гормонов и увеличению щитовидной железы.

Некоторые обобщения по наиболее типичным лабораторным тестам и их изменениям при разных нарушениях функций щитовидной железы приведены в табл. 19.4.

Таблица 19.4

**Сводка основных лабораторных находок
при снижении функции щитовидной железы у детей**

Состояние функции щитовидной железы	T_4 сыворотки общий	T_4 сыворотки свободный	ТТГ сыворотки	Положение T_3	ТСБ сыворотки
Гипотиреоз первичный	Снижен	Снижен	Повышен	Снижено	В норме
Гипотиреоз гипоталамический	»	»	В норме	»	»
Гипотиреоз гипофизарный	»	»	»	»	»
Недостаточность ТСГ	»	В норме	»	Повышено	Снижен
Избыточность ТСГ	Повышен	»	»	Снижено	Повышен

Основные нормативные данные приведены в табл. 19.5 — 19.8.

Таблица 19.5

**Нормальные лабораторные показатели функционального состояния
щитовидной железы у детей (средние величины $\pm 2\sigma$)
(по В. Ranke, 1992)**

Возраст	T_4 , мкг/л	Связанный T_4 , нг/л	T_3 , нг/л	ТСГ, мкг/л	ТГ, мкг/л	pT_4 , нг/л
Пуповинная кровь	108	17	800	30	24	2240
	66–150	20–45	140–860	8–52	2–54	1000–5010
1–3 дня	165	42	2200	30	45	1650
	110–220		1100–2300	8–52	20–110,0	490–2810
1–4 нед	127	20	1700	28	55	900
	82–172	19–23	1170–2630	6–80	9–101	260–2900
1–12 мес	111		1750	26	26	400
	59–163		1050–2450	16–36	5–45	110–1290
11–20 «	72	14	1320	21	18	410
	51–97	8–23	750–1900	14–28	2–36	190–880
21–50 «	71	13	1230	19	4	420
	47–94	7–19	700–1760	12–26	2–15	300–800

Таблица 19.6

Концентрация тироксина в плазме крови детей разного возраста (мкг/л)

Возраст	Средняя концентрация	Среднее квадратическое отклонение	Пределы, мин-макс
6 нед	103	4	78-127
1 год	110		73-150
1-5 лет	105		73-150
5-10 »	93		64-133
10-15 »	81		56-117
Старше 15 »	76		
Мальчики — пубертатный период*			
I	107	2	
II	94	3	
III	89	5	
IV	85	4	
V	84	6	
Девушки — пубертатный период*			
I	101	4	
II	103	4	
III	102	6	
IV	89	4	
V	108	4	
Взрослые 21-45 лет	83	1,7	

* Стадии по J. Tanner.

Таблица 19.7

Содержание трийодтиронина в плазме крови детей разного возраста (нг/л)

Возраст	Средняя концентрация	Среднее квадратическое отклонение	Пределы, мин — макс
72 ч	1250	80	630–2580
1 год	1760		
1–5 лет	1680		1950–2690
5–10 »	1500		940–2410
10–15 »	1330		830–2130
Старше 15 »	1250		
Мальчики — пубертатный период*			
I	1390	40	
II	1210	50	
III	1340	70	
IV	1460	70	
V	1310	80	
Девушки — пубертатный период*			
I	1400	50	
II	1430	50	
III	1390	100	
IV	1370	60	
V	1280	60	
Взрослые 21–45 лет	1260	230	

* Стадии по J. Tanner.

Таблица 19.8

**Концентрация тиреостимулирующего гормона
в плазме крови детей разного возраста, мкЕд/мл**

Возраст	Средняя концентрация	Среднее квадратическое отклонение	Пределы, мин — макс
48 ч	12,8	1,9	5,0–23,0
1–15 лет	1,9		0,6–23,0
Мальчики — пубертатный период*			
I	8,5	0,6	
II	8,7	0,5	
III	10,8	1,0	
IV	12,5	1,2	
V	15,7	2,7	
Девушки — пубертатный период*			
I	10,5	0,9	
II	9,8	1,6	
III	7,4	1,4	
IV	8,3	2,5	
V	8,9	1,1	
Взрослые 21–45 лет	3,1	0,6	

* Стадии по J. Tanner.

Определение связанного с белком йода в сыворотке крови используется уже сравнительно редко, но может быть очень полезно для начальных уровней диагностики. Содержание связанного с белком йода (СБЙ), отражая концентрацию гормона на пути к тканям, в первую неделю постнатальной жизни варьирует в пределах 90–140 мкг/л. В дальнейшем содержание СБЙ снижается до 45–80 мкг/л. Экстрагированный бутанолом йод, не содержащий неорганических йодидов, более точно отражает содержание гормона в крови. Содержание экстрагированного бутанолом йода обычно меньше СБЙ на 5 мкг/л. Имеется и ряд клинических признаков, отражающих гипо- и гиперфункцию щитовидной железы.

Косвенные методы оценки функции щитовидной железы включают в себя следующие исследования.

Физикальное исследование размеров, чувствительности и подвижности щитовидной железы, позволяющее судить о наличии или отсутствии зоба, а также заподозрить патологическую основу некоторых случаев его возникновения в диапазоне альтернатив от изменения функций (снижение — увеличение) до участия воспалительного или опухолевого процесса в изменениях размеров железы.

Зобом называют любое увеличение щитовидной железы. Он возникает:

- 1) *при компенсаторной гипертрофии железы* в ответ на недостаточность йода вследствие наследственных механизмов нарушения биосинтеза или увеличенную потребность в тиреоидном гормоне, например, у детей в пубертатном периоде;
- 2) *при гиперплазии*, сопровождающейся ее гиперфункцией (Базедова болезнь);
- 3) *при воспалительных заболеваниях или опухолевых поражениях*.

Зоб бывает диффузным или узловатым (характер опухоли), эндемическим и спорадическим.

Для выявления увеличения щитовидной железы у детей применяют осмотр и пальпацию. Последняя требует определенного навыка от врача. Щитовидную железу прощупывают, вводя II–IV пальцы глубоко за задние края грудиноключично-сосцевидной мышцы, а I палец — за передний край этой мышцы. Больного просят сделать несколько глотательных движений, при этих движениях щитовидная железа начинает двигаться между пальцами исследователя. При такой пальпации можно одновременно отметить наличие болезненности, пульсации и степень подвижности железы при глотании.

При увеличении щитовидной железы или выраженности зоба, по простым физикальным данным, принято выделять 5 степеней.

I степень — увеличение щитовидной железы констатируется только при пальпации, но незаметно при осмотре.

II степень — увеличение железы может быть замечено при осмотре, но только если голова запрокинута назад.

III степень — увеличение констатируется визуально, даже при обычном положении головы.

IV и V степени — резко выраженное увеличение, приводящее к деформации шеи.

Ультразвуковое исследование структуры ткани, формы и размеров (объема) щитовидной железы. Современная техника ультразвукографии позволяет оценить плотность ткани железы, равномерность структуры, диффузность или очаговость поражения, наличие зон гиперэхогенности и гипозэхогенности, формируемых узлами и кистами. В табл. 19.9, 19.10 приведены нормальные размеры долей щитовидной железы и ее общий объем, регистрируемый при ультразвукографии.

Таблица 19.9

Объем щитовидной железы у мальчиков при ультразвуковом исследовании
(А. Ф. Цыб, 1990)

Возраст, лет	Правая доля	σ	Левая доля	σ	Общий объем	σ
4	0,89	0,35	0,84	0,34	1,73	0,67
5	1,10	0,50	0,95	0,43	2,05	0,96
6	1,32	0,46	1,20	0,44	2,52	0,86
7	1,64	0,68	1,48	0,69	3,12	1,33
8	1,78	0,59	1,66	0,45	3,44	1,12
9	1,97	0,69	1,86	0,65	3,83	1,30
10	2,16	0,67	1,97	0,69	4,13	1,30
11	2,48	0,72	2,33	0,76	4,81	1,43
12	2,98	1,04	2,74	1,07	5,62	2,06
13	3,72	1,59	3,28	1,32	7,00	2,81
14	4,13	1,45	3,64	1,45	7,77	2,81
15	4,86	1,84	4,15	1,69	9,01	3,43
16	5,78	2,08	5,13	1,63	10,91	3,48
17	6,48	2,26	5,95	2,23	12,43	4,37

Таблица 19.10

Объем щитовидной железы у девочек при ультразвуковом исследовании
(А. Ф. Цыб, 1990)

Возраст, лет	Правая доля	σ	Левая доля	σ	Общий объем	σ
4	0,87	0,37	0,81	0,37	1,68	0,71
5	0,90	0,29	0,84	0,30	1,74	0,57
6	1,23	0,53	1,15	0,47	2,37	0,97
7	1,44	0,53	1,31	0,51	2,75	1,00
8	1,86	0,61	1,71	0,62	3,57	1,19
9	2,33	1,04	2,14	0,95	4,48	1,95
10	2,34	0,69	2,18	0,74	4,51	1,39
11	2,57	0,86	2,40	0,78	4,98	1,60
12	3,67	0,67	3,49	1,10	7,18	2,00
13	4,14	1,60	3,71	1,34	7,85	2,82
14	4,39	1,40	3,87	1,45	8,26	2,69
15	5,00	2,08	4,39	2,07	9,37	3,02
16	5,28	1,60	4,72	1,36	10,00	2,76
17	6,19	1,76	5,66	1,53	11,84	3,14

Изучение костного возраста, проводимое рентгенологически. Оно может обнаружить замедление появления точек окостенения при недостаточности (гипофункции) щитовидной железы.

Исследование содержания холестерина в крови. Гиперхолестеринемия свидетельствует о гипофункции щитовидной железы.

Исследование основного обмена. Он снижен при гипофункции, повышен при гиперфункции.

Другие признаки гипофункции:

- 1) уменьшение креатинурии и изменение соотношения креатин/креатинин в моче;
- 2) увеличение содержания β -липопротеинов;
- 3) снижение активности щелочной фосфатазы и чувствительности к инсулину, каротенемии.

В эту же группу косвенных методов можно включить и *исследования антропометрических данных*, в частности скорости роста длинных костей или сегментов скелета, а также *тесты нервно-психического развития* или функции интеллекта, которые в медицинском плане определяются в своей динамике активностью щитовидной железы и обеспеченностью йодом.

КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ПОРАЖЕНИЙ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Нарушения функции щитовидной железы могут проявиться в широком диапазоне патологических и пограничных синдромов и заболеваний.

Врожденный гипотиреоз — заболевание, угрожающее ребенку тяжелыми последствиями в плане нарушений как физического, так и интеллектуально-

го развития. В то же время болезнь может быть выявлена уже в первые дни жизни скринирующими тестами на активность ТТГ в крови, и вероятность инвалидизирующих последствий может быть сведена к минимуму посредством заместительной терапии с 2–3-недельного возраста. Частота составляет около 1 на 3000 новорожденных. Это главным образом *агенезия и алазия щитовидной железы*. Однако могут наблюдаться и другие врожденные заболевания. Так, у 1 на 10 000 новорожденных встречается *неспособность синтеза тироксинсвязывающего белка*. *Вторичный и третичный врожденный гипотиреоз* наблюдаются с частотой 1 на 100 000.

В периоде внутриутробного развития плод чрезвычайно активно использует проникающие через плаценту небольшие количества тироксина, концентрируя этот гормон почти исключительно в веществе головного мозга и трансформируя в трийодтиронин с помощью специфической мозговой деиодиназы. После родов это обеспечение прерывается и не может быть компенсировано полностью тем количеством тироксина, который поступает с нативным материнским молоком. В возрасте после 2 нед начинаются нарастающие клинические проявления гипотиреоза. Часто такие дети рождаются от беременности, длящейся 42 нед, и больше при массе тела, близкой к 4 кг и более. Они могут иметь относительно низкую температуру тела, увеличенный размер родничков, пульс с тенденцией к брадикардии и нередко блокады сердца. У них отмечается пролонгированная желтуха. Постепенно формируются увеличенный язык, растянутый живот, различные грыжи, сухая кожа, охриплость голоса при крике, гипотония мышц, запоры, отставание в динамике рефлексов и моторного развития.

Врожденный гипотиреоз следует *дифференцировать от транзиторного гипотиреоза*, наблюдающегося главным образом у маловесных и недоношенных детей, детей, восстанавливающихся после тяжелых нарушений жизнедеятельности. Причиной этого транзиторного гипотиреоза является либо незрелость, либо поражение системы гипоталамус — гипофиз — надпочечники с тенденциями к восстановлению. Диагноз транзиторных форм гипотиреоза ставят почти исключительно на основании эндокринологического прицельного обследования.

Гипертиреоз новорожденных может наблюдаться у новорожденных, родившихся от матерей, страдающих тиреотоксикозом. Материнский тиреостимулирующий иммуноглобулин проникает через плаценту и стимулирует гиперплазию и гиперфункцию щитовидной железы плода. К моменту рождения ребенка можно отметить снижение массы тела при нормальной или даже избыточной длине тела, резко повышенную нервную возбудимость. Акцентируются все нормальные физиологические рефлексы, выражено увеличение щитовидной железы, имеется экзофтальм, отечность век. Выражены нистагм и тремор. Обращает на себя внимание тахикардия, расширение сердца, артериальная гипертензия или гипотензия, нарастающая сердечная недостаточность. Вариантом проявлений гипертиреоза могут быть лихорадка и диарея новорожденного.

Синдром гипофункции щитовидной железы. У ребенка отмечают отставание в росте, своеобразие черт лица — толстые губы, большой язык, запав-

шая переносица, периорбитальная отечность или пастозность. Кожа сухая, шелушащаяся, редкие тусклые волосы. Потоотделение снижено. Кожа бледная, конечности холодные, повышена чувствительность к холоду. Наиболее характерный лабораторный комплекс приведен в табл. 19.5.

Сердечно-сосудистая система — синусовая брадикардия и блокады сердца, изменения ЭКГ — низковольтные зубцы комплекса *QRS*.

Нервно-мышечная система — слабость и гипотония мышц, миалгии, псевдогипертрофии мышц, сонливость и заторможенность реакций, парестезии, мозжечковая атаксия, отставание в психомоторном и речевом развитии.

Костная система — отставание биологического возраста по срокам ossификации, эпифизарная дисгенезия, увеличение отношения верхнего к нижнему сегментов тела, артралгии.

Серозные оболочки — возможны повторные выпоты в полости плевры, перикарда и брюшины.

Лабораторно — увеличение активности креатинфосфокиназы, гиперхолестеринемия, гиперпролактинемия, анемия с макроцитозом.

Синдром гипертиреоза. Ребенок раздражителен, имеется крайняя эмоциональная лабильность. Отмечаются гиперкинезы, гипергидроз, онихолизис, выпадение волос, повышение сухожильных рефлексов, исхудание в сочетании с повышенным аппетитом, тремор. Со стороны сердечно-сосудистой системы выявляются тахикардия, риск суправентрикулярных аритмий, повышение артериального давления. Выявляются пучеглазие, зоб, симптомы Грефе (запаздывание опускания век — отставание верхнего века при переводе взгляда сверху вниз с обнажением склеры), расширение глазной щели, редкость мигания (в норме 3–5 миганий в 1 мин), нарушение конвергенции с отведением взора при попытке фиксации на близко расположенном предмете (симптом Мебиуса). Моторика кишечника повышена с учащенными позывами на стул. Ребенок плохо переносит тепло (жару) и духоту с периодически возникающим ощущением нехватки воздуха.

Увеличение щитовидной железы при отсутствии клинических и лабораторных признаков нарушения ее функций (эутиреоидный зоб). Диагностика заболевания требует прежде всего исключения аномалий строения щитовидной железы, ее кистоза и опухолевых изменений. Кроме ультразвукографии, целесообразно проведение сканирования, а также взятие биоптата. При эутиреоидном зобе детей препубертатного возраста целесообразно исключение недостаточности йода или избыточности поступления как йода, так и других стромогенных веществ. Зоб в сочетании с повышенным содержанием тиреостимулирующего иммуноглобулина может быть индикатором дебюта аутоиммунного тиреоидита или плюритрандулярного и системного аутоиммунного процесса.

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА

Клетки, обладающие свойствами эндокринных элементов, обнаруживаются в эпителии трубочек формирующейся поджелудочной железы уже у 6-недельного эмбриона. В возрасте 10–13 нед уже можно определить островок, содержащий А- и В-инсулоциты, в виде узелка, растущего из стенки выводного протока. В 13–15 нед островок отшнуровывается от стенки протока. В дальнейшем идет гистологическая дифференцировка структуры островка, несколько изменяется содержание и взаимное расположение α - и β -инсулоцитов. Островки зрелого типа, при котором α - и β -клетки, окружая синусовые капилляры, равномерно распределены по всему островку, появляются на 7-м месяце внутриутробного развития. Наибольшая относительная масса эндокринной ткани в составе поджелудочной железы наблюдается в это же время и составляет 5,5–8% от всей массы органа. К моменту рождения относительное содержание эндокринной ткани уменьшается почти вдвое и к 1 1/2 мес снова увеличивается до 6%. К концу первого года происходит опять снижение его до 2,5–3%, и на этом уровне относительная масса эндокринной ткани сохраняется весь период детства. Количество островков на 100 мм³ ткани у новорожденного составляет 588, к 2 мес — 1332, затем к 3–4 мес падает до 90–100 и на этом уровне сохраняется до 50 лет.

Уже с 8-й недели внутриутробного периода в α -клетках выявляется *глюкагон*. К 12-й неделе в β -клетках определяется *инсулин*, и почти в то же самое время он начинает циркулировать с кровью. После дифференцировки островков в них обнаруживаются D-клетки, содержащие соматостатин. Таким образом, морфологическое и функциональное созревание островкового аппарата поджелудочной железы происходит очень рано и существенно опережает по срокам созревание экзокринной части. Инсулин синтезируется в β -клетках в виде препроинсулина, который в аппарате Гольджи превращается в проинсулин. Затем молекула проинсулина расщепляется на инсулин и С-пептид. В циркулирующую кровь поступают 3 основных продукта: инсулин, С-пептид, не обладающий сахаросжигающим свойством, и проинсулин, активность которого составляет примерно 10% от активности инсулина. Функция инсулина заключается в поддержании энергетического гомеостаза — обмена углеводов, аминокислот, кетонов, свободных жирных кислот и электролитов. Регуляция инкретии инсулина происходит на нескольких уровнях. Вне еды выброс инсулина контролируется гипоталамусом. После еды — поступающей в кровь воротной вены глюкозой, а также некоторыми аминокислотами (аргинином, лизином), свободными жирными кислотами и кетонами. На секрецию инсулина влияют многие гормоны желудочно-кишечного тракта. Регуляция инкретии инсулина во внутриутробном периоде и на ранних сроках жизни отличается определенными особенностями. В частности, глюкоза в этом возрасте является слабым стимулятором выброса инсулина, а наибольший стимулирующий эффект дают аминокислоты — сначала лейцин, в позднем фетальном периоде — аргинин. Концентрация инсулина в плазме крови плода не отличается от таковой в крови матери и взрослых людей. Проинсулин обнаруживается в ткани желе-

зы плода в высокой концентрации. В то же время у недоношенных детей концентрации инсулина в плазме крови относительно низки и составляют от 2 до 30 мкед./л. У новорожденных выброс инсулина существенно возрастает в течение первых дней жизни и достигает 90 000–100 000 ед./л, относительно мало коррелируя с содержанием глюкозы в крови. Выведение инсулина с мочой в период с 1-го по 5-й день жизни увеличивается в 6 раз и не связано с функцией почек.

Для клинической диагностики наряду с инсулином имеет значение и констатация инкреции С-пептида — фрагмента молекулы проинсулина, выделяющегося в эквивалентных с инсулином количествах. Концентрация С-пептида в крови нередко служит более точным показателем функции β -клеток, чем определение концентрации инсулина, особенно у больных, получающих инсулинотерапию. В табл. 19.11, 19.12 приведены данные о «базальных» физиологических концентрациях инсулина и С-пептида у детей разного возраста.

Таблица 19.11

Концентрация инсулина в сыворотке крови детей различного возраста натошак
(по M. Knip, H. Akerblom, 1981)

Возраст, лет	Мальчики, мкед./л	Мальчики, пмоль/л	Девочки, мкед./л	Девочки, пмоль/л
3	10	72	9	70
6	12	86	13	93
9	14	100	17	122
12	19	136	26	187
15	22	158	24	172
18	22	158	23	165

Таблица 19.12

Концентрация С-пептида в сыворотке крови натошак (нмоль/л)
(по M. Knip, H. Akerblom, 1981)

Возраст	Среднее	Минимум	Максимум
Пуповинная кровь	0,24	0,10	0,49
Новорожденные 38–60 ч	0,12	0,03	0,24
Первый год	0,22	0,13	0,40
1–6 лет	0,18	0,08	0,36
6–12 »	0,41	0,17	0,85
Взрослые	0,39	0,18	0,79

Концентрация глюкагона в крови плода увеличивается одновременно со сроками внутриутробного развития и после 15-й недели уже мало отличается от его концентрации у взрослых — 80–240 нг/л. Существенный подъем содержания глюкагона отмечается в первые 2 ч после родов, причем концентрации гормона у доношенных и недоношенных детей оказываются очень близкими. Основным стимулятором выброса глюкагона в перинатальном периоде является аминокислота аланин. Суммарный эффект глюкагона состоит в увеличении продукции эндогенной глюкозы за счет ее освобождения

ния из печеночного депо и поступления в кровь. В период ограничения приема углеводов содержание глюкагона возрастает, в результате чего поддерживается нормогликемия. Регуляция секреции глюкагона после выхода из перинатального периода осуществляется глюкозой: гипергликемия тормозит, а гипогликемия стимулирует синтез и секрецию этого гормона.

Соматостатин — третий из основных гормонов поджелудочной железы. Он накапливается в D-клетках несколько позднее, чем инсулин и глюкагон. Пока нет убедительных доказательств существенных различий в концентрации соматостатина у детей раннего возраста и у взрослых, однако приводимые данные о диапазоне колебаний составляют для новорожденных — 70–190 нг/л, для грудных детей — 55–186 нг/л, а для взрослых — 20–150 нг/л, т. е. минимальные уровни с возрастом определенно снижаются. Соматостатин угнетает секрецию и инсулина, и глюкагона. Он является фактором, обеспечивающим синхронное выделение основных гормонов в ответ на гипо- и гипергликемию.

В клинике детских болезней эндокринную функцию поджелудочной железы исследуют главным образом в связи с ее влиянием на углеводный обмен. Поэтому основным приемом исследования является определение содержания сахара в крови и его изменений во времени под влиянием пищевых нагрузок углеводами.

В детской патологии нарушения эндокринной функции поджелудочной железы имеют значение почти исключительно в связи с проблемой сахарного диабета.

Сахарный диабет становится в последние годы одним из самых частых и социально значимых хронических заболеваний у детей. Заболеваемость сахарным диабетом существенно возрастает к 16 годам и составляет во многих странах в этой возрастной группе до 2–3 случаев на 1000 детей.

Этиология и патофизиология заболевания связаны с функциональной или количественной недостаточностью β -клеток, продуцирующих инсулин. Доказана связь риска возникновения диабета с наличием антигенов гистосовместимости HLA DR3 и DR4. У больных с диабетом 1-го типа детей и подростков эти антигены определяются в 90–95% случаев. Имеются убедительные подтверждения аутоиммунной природы заболевания, суть которого может быть трактована как хронический аутоиммунный инсулит. Специфические антитела разрушают β -клетки за много недель, месяцев, а может быть, и лет до начала клинических проявлений сахарного диабета. Соответственно становится возможной и диагностика самого аутоиммунного процесса по титрам специфических антител. Предпринимаются попытки лечения заболевания на этой «доманифестной» стадии. Возможно, что индукции самого иммуновоспалительного процесса способствуют и некоторые провоцирующие воздействия. К ним относят вирусные инфекции, поражающие поджелудочную железу, и раннее искусственное вскармливание с особой ролью антигенов коровьего белка.

Критериями для диагностики сахарного диабета у ребенка являются следующие биохимические данные: тощаковая глюкоземия выше 8 ммоль/л или содержание глюкозы через 2 ч после нагрузки глюкозой — выше 2 г/л

при двух проведениях теста. В табл. 19.13 — 19.15 приведены результаты нагрузочных тестов и их варианты трактовки для клиники, согласно National Diabetes Data Group (1979).

Таблица 19.13

Нормальная реакция на нагрузку глюкозой

Показатель	Натощак, менее, ммоль/л	Через 2 ч после нагрузки, менее, ммоль/л
Содержание глюкозы в венозной крови (плазма)	7,2	7,8
Содержание глюкозы в цельной крови	6,4	6,7
Содержание глюкозы в цельной капиллярной крови	6,4	7,8

Таблица 19.14

Нарушенная толерантность к глюкозе

Показатель	Натощак, менее, ммоль/л	Через 2 ч после нагрузки, от-до, ммоль/л
Содержание глюкозы в венозной крови (плазма)	7,8	7,8–11,1
Содержание глюкозы в цельной крови	6,4	6,7–10,0
Содержание глюкозы в цельной капиллярной крови	6,7	7,8–11,1

Таблица 19.15

Изменения толерантности к глюкозе, характерные для сахарного диабета

Показатель	Натощак, менее, ммоль/л	Через 2 ч после нагрузки, равно и более, ммоль/л
Содержание глюкозы в венозной крови (плазма)	7,8	11,1
Содержание глюкозы в цельной крови	6,4	10,0
Содержание глюкозы в цельной капиллярной крови	6,7	11,1

Диагностическое значение может иметь не только наличие инсулярного ответа на введение глюкозы, но и его фазность (табл. 19.16).

Таблица 19.16

Секреция инсулина в разные фазы ответа на вливание глюкозы (по C. Smith и соавт., 1988)

Возрастные периоды	мкд./л · мин	нмоль/л · мин
Первая фаза (от 0 до 10 мин)		
Препубертатный	200–740	1,4–5,3
Пубертатный	260–1870	1,9–13,4
Постпубертатный	90–1050	0,8–7,5
Вторая фаза (от 10 до 60 мин)		
Препубертатный	340–1570	2,4–11,3
Пубертатный	400–2520	2,9–18,1
Постпубертатный	130–1550	0,9–11,1

Основными клиническими признаками сахарного диабета у детей являются понижение аппетита, реже — его повышение (*полифагия*), похудание, жажда (*полидипсия*), полиурия с нередким появлением ночного недержания мочи, сухость кожи, апатия, чувство слабости, запоры. Нередко возникает своеобразный *диабетический «румянец»* — порозовение кожи на щеках, подбородке

и надбровных дугах. Иногда он сочетается с зудом кожи. *При переходе к коматозному состоянию* с усилением жажды и полиурии возникают головная боль, тошнота, рвота, боли в животе, усиленное дыхание и затем постепенное нарушение функций центральной нервной системы — возбуждение, угнетение и утрата сознания.

Для диабетической комы характерны снижение температуры тела, резко выраженная гипотония мышц, мягкость глазных яблок, дыхание типа Куссмауля, запах ацетона в выдыхаемом воздухе.

Лабораторно констатируют гипергликемию, метаболический ацидоз, глюкозурию, ацетонурию.

Кроме классического сахарного диабета 1-го типа (инсулинзависимого), дети могут заболевать и диабетом 2-го типа (инсулиннезависимым), который может быть или вторичным, возникающим на фоне муковисцидоза, гемохроматоза, или как осложнение лекарственной терапии, или первичным взрослого типа на фоне ожирения. В последние годы описано и еще несколько клинко-генетических вариантов сахарного диабета у детей.

Гиперинсулинизм проявляется периодически возникновением у ребенка гипогликемических состояний различной выраженности, вплоть до гипогликемической комы. *Умеренная гипогликемия* сопровождается острым чувством голода, общей слабостью, головной болью, чувством познабливания, холодным потом, тремором рук, сонливостью. *При усугублении гипогликемии* расширяются зрачки, нарушается зрение, утрачивается сознание, возникают судороги при общем повышенном тонусе мышц. Пульс нормальный по частоте или замедленный, температура тела чаще нормальная, запаха ацетона нет. Лабораторно определяют выраженную гипогликемию при отсутствии сахара в моче. Клиническая картина гиперинсулинизма изредка предшествует возникновению классических признаков сахарного диабета.

Гипогликемические состояния закономерно сопутствуют сахарному диабету при неотрегулированном режиме инсулинотерапии. При отсутствии убедительного подтверждения гиперинсулинизма следует дифференцировать другие причины гипогликемии, однако нельзя забывать, что именно у больных сахарным диабетом имеется наибольшая вероятность возникновения угрожающих жизни состояний, типа *диабетической (кетоацидотической) комы* и *гипогликемических кризов* или *комы*.

Ниже приведены гипогликемические состояния, не связанные с сахарным диабетом.

Недостаточность контррегуляторных гормонов

Пангипопитуитаризм

Изолированная недостаточность гормона роста. Недостаточность АКТГ или надпочечников (болезнь Аддисона)

Дефицит глюкагона

Дефицит адреналина

Недостаточность субстрата

Незрелость (недоношенность)

Кетотическая гипогликемия

Болезнь мочи с запахом кленового сиропа

При разных заболеваниях

Гликогенозы
 Недостаточность гликогенсинтетазы
 Недостаточность карнитина
 Галактоземия
 Печеночная недостаточность
 Синдром Рейе
 Голодание или истощение
 Сердечная недостаточность
 Септический шок

ПАРАЩИТОВИДНЫЕ ЖЕЛЕЗЫ

Паращитовидные железы возникают на 5–6-й неделе внутриутробного развития из эктодермального эпителия III и IV жаберных карманов. Образовавшиеся эпителиальные почки на 7–8-й неделе отщипываются от участка своего возникновения и присоединяются к задней поверхности боковых долей щитовидных желез. В них вырастает окружающая мезенхима вместе с капиллярами. Из мезенхимы образуется и соединительнотканная капсула железы. В течение всего внутриутробного периода в ткани железы удастся обнаружить эпителиальные клетки только одного типа — так называемые главные клетки.

Имеются доказательства функциональной активности паращитовидных желез еще во внутриутробном периоде. Она способствует сохранению гомеостаза кальция относительно независимо от колебаний минерального баланса материнского организма. К последним неделям внутриутробного периода и в первые дни жизни активность паращитовидных желез существенно повышается. Нельзя исключить участия гормонов паращитовидных желез в механизмах адаптации новорожденного, так как гомеостазирование уровня кальция обеспечивает реализацию эффекта целого ряда тройных гормонов гипофиза на ткань желез-мишеней и действие гормонов, в частности надпочечника, на периферические тканевые клеточные рецепторы.

Во втором полугодии жизни обнаруживается некоторое уменьшение размеров главных клеток. Первые оксифильные клетки появляются в паращитовидных железах после 6–7-летнего возраста, их число увеличивается. После 11 лет в ткани железы появляется возрастающее количество жировых клеток. Масса паренхимы паращитовидных желез у новорожденного составляет в среднем 5 мг, к 10 годам она достигает 40 мг, у взрослого — 75–85 мг. Эти данные относятся к случаям, когда имеются 4 паращитовидных железы и более. В целом постнатальное развитие паращитовидных желез рассматривается как медленно прогрессирующая инволюция. Максимальная функциональная активность паращитовидных желез относится к перинатальному периоду и 1–2-му году жизни детей. Это периоды максимальной интенсивности остеогенеза и напряженности фосфорно-кальциевого обмена.

Паратиреоидный гормон (ПТГ), так же как и витамин D, является основным регулятором обмена кальция в организме. Совместно с витамином D он обеспечивает всасывание кальция в кишечнике, реабсорбцию кальция в канальцах почки, вымывание кальция из костей и активацию остеокластов костной ткани. Независимо от витамина D ПТГ тормозит реабсорбцию фосфатов канальцами почек и способствует выведению фосфора с мочой. По своим физиологическим механизмам он является антагонистом тиреокальцитонина щитовидной железы, который тормозит резорбцию костной ткани, способствуя образованию костной матрицы, а также препятствует канальцевой реабсорбции кальция в почках и всасыванию кальция в кишечнике. Этот антагонизм обеспечивает содружественное участие обоих гормонов в регуляции баланса кальция и перемоделирования костной ткани. Активация паращитовидных желез возникает в ответ на снижение содержания ионизированного кальция в крови. Увеличение выброса ПТГ в ответ на этот стимул способствует быстрой мобилизации кальция из костной ткани и включению более медленных механизмов — повышению реабсорбции кальция в почках и увеличению всасывания кальция из кишечника.

ПТГ влияет на баланс кальция и через изменение метаболизма витамина D, способствуя образованию в почках наиболее активного деривата витамина D — 1,25-дигидроксихолекальциферола. Кальциевое голодание или нарушение всасывания витамина D, лежащее в основе рахита у детей, всегда сопровождается гиперплазией паращитовидных желез и функциональными проявлениями гиперпаратиреонизма, однако все эти изменения являются следствием нормальной регуляторной реакции и не могут считаться заболеваниями паращитовидных желез.

При заболеваниях паращитовидных желез могут возникать состояния повышенной функции — **гиперпаратиреоз** — или сниженной функции — **гипопаратиреоз**. Умеренные патологические изменения функции желез сравнительно трудно дифференцировать от вторичных, т. е. регуляторных ее изменений. Методы исследования этих функций основываются на изучении реакции паращитовидных желез в ответ на естественные стимулы — изменения содержания кальция и фосфора в крови.

Методы исследования паращитовидных желез в клинике могут быть прямыми и косвенными. Прямым и наиболее объективным методом изучения содержания ПТГ в крови является радиоиммунологический. Так, при использовании радиоиммунологического метода нормальным уровнем ПТГ в сыворотке крови считается 0,3–0,8 мкг/л. Вторым по точности лабораторным методом является *исследование содержания ионизированного кальция в сыворотке крови*. В норме оно составляет 1,35–1,55 ммоль/л.

Существенно менее точным, однако наиболее широко применяемым лабораторным методом, является *исследование содержания общего кальция и фосфора в сыворотке крови, а также их выделения с мочой*. При **гипопаратиреозе** содержание кальция в сыворотке крови понижено до 1–1,2 ммоль/л, а содержание фосфора повышено до 3,2–3,9 ммоль/л. **Гиперпаратиреоз** сопровождается увеличением концентрации кальция в сыворотке крови до 3–4 ммоль/л и снижением содержания фосфора до 0,8 ммоль/л. Изменения

содержания кальция и фосфора в моче при изменениях концентрации ПТГ являются обратными их содержанию в крови. Так, при **гипопаратиреозе** содержание кальция в моче может быть нормальным или сниженным, а содержание фосфора всегда уменьшено. При **гиперпаратиреозе** содержание кальция в моче значительно возрастает, а фосфора — существенно снижается.

Нередко для выявления измененной функции паращитовидных желез используют различные функциональные пробы: внутривенное введение кальция хлорида, назначение средств типа комплексонов (этилендиаминтетрауксусная кислота и др.), паратиреоидного гормона или глюкокортикоидов надпочечников. При всех этих пробах добиваются изменения содержания кальция в крови и исследуют реакцию паращитовидных желез на эти изменения.

Причинами сниженной функции паращитовидных желез могут быть аномалии развития, хирургические вмешательства на щитовидной железе или в области шеи, аутоиммунные заболевания. Особое место занимает вторичный гипопаратиреоз, закономерно сопровождающий гипомagneмию и проходящий после насыщения организма недостающим количеством магния.

Клинические признаки изменений активности паращитовидных желез включают в себя симптоматику со стороны нервно-мышечной возбудимости, костей, зубов, кожи и ее придатков.

Клинически недостаточность паращитовидных желез проявляется по-разному и зависит от сроков возникновения и тяжести течения заболевания.

Некоторые проявления протекают *остро* и могут требовать неотложной помощи. К ним относят судороги и ларингоспазм.

Судороги всегда тонические, захватывающие преимущественно мышцы-сгибатели, возникают в ответ на любое тактильное раздражение при пеленании, осмотре и т. д. Для верхних конечностей характерна «рука акушера», для нижних — прижатие ног, сведение их вместе и сгибание стоп (карпопедальный спазм).

Ларингоспазм возникает обычно вместе с судорогами, но может быть и без них, характеризуется спазмом голосовой щели. Появляется шумное дыхание с участием груди, ребенок синееет. Испуг усиливает проявления ларингоспазма. Может наступить потеря сознания. В процесс иногда вовлекается и мускулатура бронхов с острейшим бронхообструктивным синдромом (бронхотетания). Такие дети нуждаются в интенсивной терапии, с использованием симптоматических средств и массивных инфузий кальция.

Хронические формы гипопаратиреоза распознают не сразу. В анамнезе у большинства детей также отмечают судорожные или спастические приступы, но они нередко трактуются как фебрильные судороги при инфекциях. Часто фигурируют жалобы на головные боли и повторные рвоты, причины которых раскрыть не удавалось, нарушения сна, склонность к неустойчивому или просто жидкому стулу, позднее появление и(или) раннее разрушение прорезавшихся зубов. При обследовании в стационаре могут быть выявлены катаракта, повышение внутричерепного давления, сухость кожи, ломкость ногтей, дефекты эмали на зубах, выпадение и плохой рост волос. Повышены

вегетативная лабильность и возбудимость. Отмечаются признаки повышенной нервно-мышечной возбудимости (положительные симптомы Хвостека, Труссо, Эрба).

Диагноз гипопаратиреоза подтверждается выявлением кальцификатов в мягких тканях, особенно в веществе головного мозга, достаточно характерной рентгенологической картиной длинных трубчатых костей и лабораторными данными. Важнейшими из них являются низкие концентрации паратгормона в сыворотке крови, низкие концентрации кальция в крови при повышенных концентрациях фосфора. При пробе с инфузией паратгормона у больного ребенка существенно возрастает выведение с мочой циклического АМФ.

Истинный гипопаратиреоз *требует проведения дифференциальной диагностики* с псевдогипопаратиреозом. Последний может иметь аналогичные клинические и лабораторные признаки, но нередко нормальные или субнормальные уровни паратгормона в крови. Суть псевдогипопаратиреоза заключается в отсутствии периферических рецепторов к паратгормону или их нечувствительности к нему. Нередко таким больным присущ существенно сниженный рост и отставание в умственном развитии. Описывают также синдром псевдогипопаратиреоза — это наследственное связанное с X-хромосомой заболевание с идентичной клинической картиной, но без изменений фосфорно-кальциевого обмена.

Гиперпаратиреоз сопровождается выраженной слабостью мышц, запорами, болями в костях. Нередко возникают переломы костей. Рентгенологически в костях обнаруживают участки разрежения в виде кист. В то же время в мягких тканях возможно образование кальцификатов.

Первичный гиперпаратиреоз встречается исключительно редко и его связывают либо с аденомой паращитовидной железы, либо с синдромом множественного аденоматоза эндокринных желез, также казуистическим для детского возраста патологическим состоянием. Сумма биохимических изменений по кальцию, фосфору, витамину D и паратгормону при некоторых заболеваниях приведена в табл. 19.17.

Таблица 19.17

Основные минеральные и гормональные характеристики некоторых остеопатий

Заболевание	Кальций	Фосфор	Паратгормон	25 (ОН) вит. D
Первичный гипопаратиреоз	Снижен	Повышен	Снижен	Норма
Псевдогипопаратиреоз	»	»	Повышен	»
Недостаточность витамина D	Норма	Снижен	Норма	»
Семейная гипофосфатемия	»	»	»	»
Гиперпаратиреоз	Повышен	»	Повышен	»
Иммобилизация при переломах или эффект гипокиназии	»	Повышен	Снижен	»

НАДПОЧЕЧНИКИ

Надпочечники закладываются у человека на 22–25-й день эмбрионального периода.

Масса и размеры надпочечников зависят от возраста. У 2-месячного плода масса надпочечников равна массе почки; у новорожденного их величина составляет 1/3 размера почки. После рождения (на 4-м месяце) масса надпочечника уменьшается наполовину; после года она начинает вновь постепенно увеличиваться.

Динамика роста массы надпочечников в антенатальном периоде представлена в табл. 19.18, постнатальный рост — в табл. 19.19.

Таблица 19.18

Изменения общей массы надпочечников во внутриутробном периоде

Срок беременности, сут	Средняя масса для мальчиков, г	Среднее квадратическое отклонение	Средняя масса для девочек, г	Среднее квадратическое отклонение
140	2,5	—	2,2	—
168	3,2	2,4	3,8	2,3
196	4,1	1,7	3,9	2,1
224	4,9	2,1	4,8	2,2
252	6,2	2,8	6,9	3,0
280 (рождение)	8,5	3,5	6,9	3,1

Таблица 19.19

Масса (общая) надпочечников у детей разного возраста

Возраст	Средняя масса для мальчиков, г	Среднее квадратическое отклонение	Средняя масса для девочек, г	Среднее квадратическое отклонение
0–1 мес	6,22	2,37	6,23	2,12
2–12 »	3,35	1,51	3,15	1,00
1–5 лет	4,50	1,51	4,20	1,48
6–10 »	6,60	1,70	6,01	1,81
11–15 »	8,63	1,58	7,99	2,10
16–20 »	12,95	2,95	11,00	3,15
21–30 »	13,71	2,78	12,97	3,03

В надпочечниках различают два слоя, или вещества: *корковое* и *мозговое*, причем первое составляет примерно 2/3 общей массы надпочечника. Оба слоя являются железами внутренней секреции. Их функции весьма разнообразны. Гистологически в коре надпочечников различают 3 зоны: клубочковую, пучковую и сетчатую. С этими зонами связывают синтез определенных гормонов. В клубочковой зоне происходит синтез минералокортикоидов (в основном альдостерона), в пучковой — глюкокортикоидов (кортизола), в сетчатой — андрогенов (дигидроэпиандростерона, андростендиона). В мозговом слое образуются катехоламины, среди которых 80–90% представлены адреналином, 10–20% — норадреналином и 1–2% — дофамином.

Корковое вещество развивается из мезотелия, мозговое — из эктодермы и несколько позже коркового.

Имеются довольно значительные различия в строении надпочечников детей и взрослых (рис. 19.1).

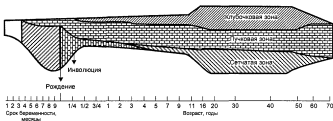


Рис. 19.1. Развитие тканевых слоев надпочечников в пре- и постнатальном периоде

В связи с этим предложено выделить ряд этапов в дифференцировке надпочечников.

Эмбриональный тип. Надпочечник массивен и сплошь состоит из коркового вещества. Корковая зона очень широкая, пучковая зона выражена неотчетливо, а мозговое вещество не выявляется.

Раннедетский тип. На первом году жизни наблюдается процесс обратного развития корковых элементов. Корковый слой становится узким. С 2-месячного возраста пучковая зона становится все более отчетливой; клубочковая имеет форму отдельных петель (с 4–7 мес до 2–3 лет жизни).

Детский тип (3–8 лет). К 3–4 годам наблюдаются увеличение слоев надпочечника и развитие соединительной ткани в капсуле и пучковой зоне. Масса железы нарастает. Дифференцируется сетчатая зона.

Подростковый тип (с 8 лет). Отмечается усиленный рост мозгового вещества. Клубочковая зона сравнительно широка, дифференцировка коры происходит медленнее.

Взрослый тип. Отмечается уже достаточно выраженная дифференцировка отдельных зон.

Таким образом, корковая зона у новорожденных относительно шире и массивнее. Она состоит из множества компактно расположенных клеток с большим количеством митозов. Пучковая зона узкая, нечетко сформированная, колонковое построение почти отсутствует. Сетчатой зоны нет. Клетки фетальной коры составляют до 80% от массы надпочечников.

Инволюция фетальной коры начинается вскоре после рождения, в результате чего к концу 3-й недели жизни надпочечники теряют 50% первоначальной массы. К 3–4 годам фетальная кора полностью исчезает. Полагают,

что фетальная кора продуцирует в основном андрогенные гормоны, что дало право назвать ее добавочной половой железой.

Окончательное формирование коркового слоя заканчивается к 10–12 годам. Функциональная активность коры надпочечников имеет довольно большие различия у детей разного возраста.

В процессе родов новорожденный получает от матери избыток кортикостероидов, что ведет к подавлению аденокортикотропной активности гипофиза. С этим связывают и быструю инволюцию фетальной зоны. В первые дни жизни новорожденный выводит с мочой преимущественно метаболиты материнских гормонов. К 4-му дню происходит существенное снижение как экскреции, так и продукции стероидов. В это время возможно возникновение и клинических признаков недостаточности надпочечников. К 10-му дню происходит активация синтеза гормонов коры надпочечников. *Кортикостероидный «кризис»* первых дней и даже первого года жизни прослеживается по данным табл. 19.20.

Таблица 19.20

Концентрации некоторых кортикостероидов в крови детей разного возраста и взрослых, нг/мл. Ранние утренние часы
(по W. Sippel и соавт., 1980)

Возраст	Альдостерон	Прогестерон	Кортизол	Кортизон	Кортикостерон
Новорожденный	2,51	53,0	68,0	73,7	4,40
1 нед	0,87	0,20	11,4	18,5	0,50
1 год	0,30	0,34	75,2	10,8	1,00
5 лет	0,30	0,36	78,3	14,0	0,80
12 лет	0,36	0,37	79,0	15,6	0,74
Взрослый	0,20	0,50	89,0	15,8	1,10

По данным выведения 17-оксикортикостероидов с мочой можно говорить еще об одном своеобразном кризисе — возрасте 5–7 лет (табл. 19.21).

У детей раннего, дошкольного и младшего школьного возраста суточная экскреция 17-оксикортикостероидов значительно ниже, чем у старших школьников и взрослых. До 7 лет наблюдается относительное преобладание 17-дезоксикортикостерона.

По фракциям 17-оксикортикостероидов мочи у детей преобладает выделение тетрагидрокортизола и тетрагидрокортизона. Выделение второй фракции особенно велико в возрасте 7–10 лет.

Экскреция 17-кетостероидов также увеличивается с возрастом. В возрасте 7–10 лет увеличивается выведение дегидроэпиандростенолона, в 11–13 лет — 11-дезоксид-17-кортикостероидов, андростерона и этиохоланолона. У мальчиков выделение последних выше, чем у девочек. В пубертатном периоде выделение андростерона у мальчиков возрастает вдвое, у девочек не изменяется. Эти положения иллюстрируются табл. 19.22.

Таблица 19.21

Экскреция 17-кетостероидов и 17-оксикортикостероидов с мочой
(по Н. У. Тиц, 1997)

Возраст	17-оксикортикостероиды (по Porter-Silber)		17-КС (по Zimmerman)	
	мг/сут	ммоль/сут	мг/сут	ммоль/сут
0–1 год	0,5–1,0	1,38–2,76		
1 год — 15 лет	0,1–5,6	0,28–15,5		
2 нед — 2 года			0–1	0–3,45
2–6 лет			0–2	0–6,9
6–10 лет			1–4	3,45–13,8
10–12 лет			1–6	3,45–20,7
12–14 лет			3–10	10,4–34,5
14–16 лет			5–12	17,3–41,4
Взрослые				
Мужчины	4,0–12,0	11,2–33,6	8–22	31,1–76,9
Женщины	4,0–8,0	11,2–22,4	6–15	20,7–51,4

Примечание. Достоверной разницы в экскреции 17-кетостероидов и 17-оксикортикостероидов у девочек и мальчиков нет.

Таблица 19.22

Андрогены надпочечников в крови детей разного возраста, нмоль/л
(по Н. Hesse, 1982)

Возраст	Мальчики				Девочки			
	Андростендион		Дегидроэпандростенон		Андростендион		Дегидроэпандростенон	
	Мин.	Макс.	Мин.	Макс.	Мин.	Макс.	Мин.	Макс.
8–7 дней	0,59	1,53	—	—	0,56	1,39	—	—
8–60 «	0,1	3,42	1,87	23,77	0,14	2,37	3,43	24,15
2–12 мес	0,07	2,37	0,35	11,45	0,07	0,80	0,89	7,63
1–6 лет	0,25	0,66	0,91	2,48	0,34	0,80	0,67	1,46
6–8 «	0,36	0,87	1,01	2,29	0,75	1,75	5,52	5,71
8–10 «	0,46	1,11	1,85	4,67	0,75	1,65	2,58	6,23
10–12 «	1,07	2,28	6,35	13,30	1,46	3,46	8,11	18,37
12–14 «	1,57	3,44	8,31	18,05	2,79	6,64	7,78	21,17
14–16 «	1,68	4,88	10,64	28,96	3,69	4,32	9,79	26,74
Взрослые	3,42	8,24	5,23	29,40	1,12	10,16	3,50	86,70

Таким образом, и по морфологии, и по спектру инкретируемых гормонов надпочечники являются железами плюрифункционального назначения и могут рассматриваться относительно раздельно по функциям глюкокортикоидов, минералокортикоидов, андрогенов и катехоламинов. Некоторые характеристики по выработке катехоламинов с возрастом можно получить по данным табл. 19.23.

Таблица 19.23

**Концентрация основных катехоламинов и их кислых метаболитов
в суточной моче**

Возраст	Адреналин, нмоль/сут	Норадреналин, нмоль/сут	Дофамин, нмоль/сут	Ванилманде- ловая кислота, нмоль/24 ч	Гомованило- вая кислота, нмоль/24 ч
0–1 год	0–14	0–59	0–555	До 10	0–28,6
1–2 года	0–19	6–100	65–914	До 25	0–28,6
2–4 л	0–33	24–171	261–1697	5–13	8–24
4–7 лет	1–55	47–266	424–2612	5–13	3,4–9,6
7–10 л	1–55	77–384	424–2612	10–16	12–26
10–15 л	3–109	89–473	424–2612	10–16	13–48
Взрослые	0–109	89–473	424–2612	7–33	8–48

Патологические состояния, связанные с изменением функции надпочечников, ее недостаточностью абсолютной или относительной, или избыточностью, наблюдаются не столь редко. Они могут быть обусловлены собственно несостоятельностью надпочечников или исходить из недостаточности вышележащих звеньев регуляции.

Относительная надпочечниковая недостаточность как несостоятельность к адекватному повышению выброса кортикостероидов может быть выявлена при расстройствах питания у детей, перенесших любые угрожающие жизни состояния, при истощающих хронических заболеваниях любых органов и систем детского организма. Специфически рано истощаются резервы надпочечников у детей с тяжелыми аллергическими заболеваниями, а также у детей, когда-то получавших курсы кортикостероидов для лечения острых или хронических заболеваний. Для таких детей характерны более острые дебиты и более тяжелое течение даже интеркуррентных инфекций.

Заболевания собственно надпочечников могут быть и врожденными, и приобретенными. В синдромальном аспекте все они проявляются либо острой, либо хронической недостаточностью, избыточностью, или диссонансом функций (недостаточность одних и избыточность других). Недостаточность может быть разделена на доминирующую глюкокортикоидную (по кортизолу) и доминирующую минералокортикоидную (по альдостерону).

Симптоматика недостаточности кортизола:

- неспособность противостоять стрессу;
- склонность к вазомоторным коллапсам;
- гипогликемические приступы, вплоть до судорог;
- слабость мышц;
- ощущения утомления, отказ от игр;
- готовность к респираторным припадкам;
- возврат или возникновение кожных или респираторных аллергических реакций;
- волна острых или обострение хронических очагов инфекции;
- ускоренный рост миндалин и аденоидов;
- субфебрилитет;

- увеличение относительного лимфоцитоза и эозинофилии в периферической крови.

Симптоматика недостаточности альдостерона:

- артериальная гипотензия;
- снижение прибавок массы тела;
- рвоты;
- диарея;
- дегидратация;
- слабость мышц;
- лабораторно — гипонатриемия в сочетании с гипернатриурией, гиперкалиемия, ацидоз, увеличение гематокритного числа.

В симптоматике гипокортицизма существенное место занимает пигментация кожи, которая раньше затрагивает складки кожи и открытые ее участки (можно также наблюдать очень ранний загар весной).

По цвету *пигментация кожи* — сероватая, дымчатая или имеющая различные оттенки темного янтаря или каштана, затем бронзовый и, наконец, черный. Особенно темные оттенки пигментация приобретает на лице и шее. Нередко пигментация оказывается распространенной, грязно-пятнистой, вызывающей стеснительность ребенка как косметический дефект, затрудняющий его жизнь. Пигментация кожи имеет большое диагностическое значение, так как она объективно подтверждает первичный надпочечниковый locus нарушения функций. *При гипофизарной недостаточности надпочечников пигментации не бывает.*

Острая недостаточность надпочечников является одной из сравнительно частых причин тяжелого состояния и даже смертельных исходов у детей с острыми детскими инфекциями. Непосредственной причиной возникновения острой недостаточности надпочечников может быть кровоизлияние в надпочечники или их истощение в ходе тяжелого острого заболевания и неспособность активации при увеличении потребности в гормонах. Для этого состояния характерны падение артериального давления, одышка, нитевидный пульс, часто рвота (иногда многократная), жидкий стул, резкое снижение всех рефлексов. Типичны значительное возрастание содержания калия в крови (до 25—45 ммоль/л), а также гипонатриемия и гипохлоремия. При острой недостаточности наблюдается тотальный дефицит гормонов надпочечников, однако ведущую роль играет дефицит минералокортикоидов (альдостерона).

Структура заболеваний, сопровождающихся недостаточностью надпочечников

А. Врожденная гипоплазия надпочечников.

В связи с несостоятельностью выработки АКТГ гипоплазией. Наследуемая ауто-сомно-рецессивная гипоплазия.

Связанная с полом (X-связанная) гипоплазия.

Б. Вследствие перенесенной травмы надпочечника, некроза, тромбоза артерии или кровоизлияния в надпочечники.

В. Изолированная недостаточность синтеза альдостерона.

P-450_{c11} (18-гидроксилазы) недостаточность.

P-450_{c11} (18-гидроксистероиддегидрогеназы) недостаточность.

Г. Врожденная неспособность ответа на АКТГ.

Д. Приобретенные формы, или болезнь Аддисона.

Аутоиммунное поражение надпочечников.

Инфекции надпочечников:

туберкулез,

менингококковая инфекция,

гистоплазмоз.

Инфильтративные процессы в надпочечниках:

амилоидоз,

саркоидоз,

гемохроматоз,

метастазы опухолевой ткани.

Дистрофические поражения:

нарушения питания,

адренолейкодистрофия.

Е. Вторичные формы недостаточности.

Краниофарингиома.

Гистиоцитарные инфильтраты мозга.

Травмы мозга.

Облучение гипофиза.

Саркоидоз.

Ж. Лекарственная депрессия надпочечников.

Зависимость от стероидной терапии.

Лечение барбитуратами.

Метипарон.

Кетоконазол.

3. Недостаточность, сопровождающая врожденную гиперплазию надпочечников.

P-450_{3 α} (недостаточность расщепления боковой цепи холестерина).

Недостаточность дегидрогеназы 3- β -гидроксистерола.

P-450_{c21} недостаточность 21-гидроксилазы.

P-450_{c11} недостаточность 11- β -гидроксилазы.

P-450_{c17} недостаточность 17-гидроксилазы.

К болезням, связанным с избыточной продукцией гормонов коры надпочечников, относят **болезнь Кушинга**, гиперальдостеронизм, адреногенитальный синдром и др. Болезнь Кушинга надпочечникового происхождения связана с гиперпродукцией 11,17-оксикортикостероидов. Однако могут быть случаи повышения продукции альдостерона, андрогенов и эстрогенов. Основными симптомами являются атрофия мускулатуры и ее слабость вследствие повышенного распада белка, отрицательный азотистый баланс. Отмечается снижение оксификации костей, особенно тел позвонков. Клинически болезнь Кушинга проявляется ожирением с типичным распределением подкожного жирового слоя. Лицо округлое, красное, отмечаются артериальная гипертензия, гипертрихоз, стрии и нечистота кожи, задержка рос-

та, преждевременное оволосение, отложение подкожного жирового слоя в области VII шейного позвонка.

Первичный альдостеронизм Кона характеризуется рядом симптомов, связанных в первую очередь с потерей организмом калия и влиянием его недостаточности на функцию почек, скелетные мышцы и сердечно-сосудистую систему. Клиническими симптомами являются слабость мышц при нормальном развитии мускулатуры, общая слабость и повышенная утомляемость. Как и при гипокальциемии, появляются положительный симптом Хвостека, Труссо, приступы тетании. Отмечается полиурия и связанная с ней полидипсия, не снимающиеся введением антидиуретического гормона. В связи с этим у больных возникает сухость во рту. Отмечается артериальная гипертензия.

В основе **адреногенитального синдрома** лежит преимущественная продукция андрогенов, возникающая на почве врожденного нарушения метаболизма кортизола. Низкое содержание кортизола в крови вследствие дефицита 21-гидроксилазы в надпочечниках вызывает усиленную продукцию АКТГ, что стимулирует надпочечник. В железе накапливается 17-оксипрогестерон, который выделяется с мочой в избыточных количествах.

Характерным клиническим симптомом врожденной гипертрофии надпочечников является вирилизующее и анаболическое действие андрогенов. Оно может проявляться на 3-м месяце внутриутробного периода, и у девочек заметно сразу же после рождения, а у мальчиков — спустя некоторое время.

У 1/3 больных присоединяются нарушения водно-минерального обмена. Иногда это нарушение у детей бывает преобладающим в клинической картине заболевания. Тогда ставят диагноз сольтеряющей формы врожденной гиперплазии коры надпочечников. У детей она протекает с неукротимой рвотой, поносом. Вследствие обильной потери воды и солей создается клиническая картина тяжелого токсикоза с дегидратацией гипотонического типа.

У девочек признаками адреногенитального синдрома являются сохранение мочеполювого синуса, увеличение клитора, что напоминает мужские половые органы с гипоспадией и двусторонним крипторхизмом. Сходство усиливается морщинистыми и пигментированными половыми губами, похожими на мошонку. Это приводит к неправильной диагностике пола: женский псевдогермафродитизм.

У мальчиков отсутствует нарушение эмбриональной половой дифференцировки. Наблюдается более быстрый рост, увеличение полового члена, раннее развитие вторичных половых признаков: понижение тембра голоса, появление волос на лобке (чаще в возрасте 3—7 лет). Это преждевременное соматическое развитие ребенка не является истинным половым созреванием, так как яички остаются маленькими и незрелыми, что является дифференциально-диагностическим признаком; сперматогенез отсутствует.

У больных обоего пола отмечается увеличение роста, развитие костей на несколько лет опережает возраст. В результате преждевременного закрытия эпифизарных хрящей рост больного прекращается до того, как он достигает обычной средней высоты (в зрелом возрасте больные низкорослые).

У девочек половое развитие нарушается. У них развивается гирсутизм, себорея, угреватость, низкий голос, молочные железы не увеличиваются, менструации отсутствуют. Внешне они похожи на мужчин.

Поражение мозгового слоя надпочечников у детей наблюдается исключительно редко и почти только в форме избыточности инкреции катехоламинаминов.

Основным заболеванием, приводящим к такой гиперинкреции, является феохромоцитома — аденома мозгового слоя надпочечников или хромаффинной ткани внематочечниковой локализации, исходящей чаще из структур симпатического ствола. Заболевание имеет очень пеструю симптоматику. Но ведущим синдромом является артериальная гипертензия, первоначально имеющая кризовый характер и во время гипертензивных кризов приводящая к нарушениям мозговых функций и сердечной недостаточности. Впоследствии гипертензия становится более длительной или даже постоянной. Параллельно выявляется нарастающее отставание физического развития и питания. Нередко постоянным симптомом оказывается и диарея, усугубляющая нарушения питания и дистрофию миокарда. Диагноз подтверждается исследованием катехоламинов крови или мочи. Наиболее информативно увеличение циркуляции и выделения с мочой таких метаболитов, как ванилланделовая и гомованиловая кислоты.

ПОЛОВЫЕ ЖЕЛЕЗЫ. ФОРМИРОВАНИЕ ПОЛА И ПОЛОВОЕ СОЗРЕВАНИЕ

Процесс формирования полового фенотипа у ребенка совершается в течение всего периода развития и созревания, однако наиболее значимыми в этом отношении оказываются два периода жизни, и притом довольно кратковременные. Это период формирования пола во внутриутробном развитии, занимающий в основном около 4 мес, и период полового созревания длительностью 2—3 года у девочек и 4—5 лет у мальчиков.

Первичные половые клетки у мужского и женского эмбриона гистологически совершенно идентичны и имеют возможность дифференцировки в двух направлениях вплоть до 7-й недели внутриутробного периода. На этой стадии присутствуют и оба внутренних половых протока — первичной почки и парамезонефральный. Первичная половая железа состоит из мозгового и коркового вещества.

Основой первичной дифференцировки пола является хромосомный набор оплодотворенной яйцеклетки. При наличии в этом наборе Y-хромосомы образуется поверхностный клеточный антиген гистосовместимости, названный H-антигеном. Именно образование этого антигена и индуцирует формирование из недифференцированной половой клетки мужской половой железы.

Наличие активной Y-хромосомы способствует дифференцировке гонадного слоя в мужском направлении и формированию яичка. Корковый слой при этом атрофируется. Это происходит между 6-й и 7-й неделями внутри-

утробного периода. С 8-й недели в яичке уже определяются интерстициальные гландулоциты яичка. Если влияние Y-хромосомы не проявилось до 6-7-й недели, то первичная половая железа трансформируется за счет коркового слоя и превращается в яичник, а мозговой слой редуцируется.

Таким образом, формирование мужского пола представляется активным управляемым преобразованием, а образование женского — естественным, самопроизвольно текущим процессом. В последующих стадиях дифференцировки мужского пола непосредственным регулирующим фактором становятся уже гормоны, продуцируемые сформированным яичком. Яичко начинает вырабатывать две группы гормонов.

Первая группа гормонов — тестостерон, формируемый в гландулоцитах яичка, и его метаболиты — дигидротестостерон и эстрадиол. Активизация гландулоцитов происходит за счет продуцируемого плацентой хорионического гонадотропина и, возможно, лютеинизирующего гормона гипофиза плода. Влияние тестостерона можно подразделить на общее, требующее сравнительно невысоких концентраций гормона, и местное, возможное только при высоких концентрациях гормона в микрорегионе локализации самого яичка. Следствием общего действия является формирование наружных половых органов, преобразование первичного полового бугорка в половой член, образование мошонки и мочеиспускательного канала. Локальный эффект приводит к образованию из протока первичной почки семявыносящих путей и семенных пузырьков.

Вторая группа гормонов, секретируемых яичками плода, — гормоны, приводящие к ингибции (торможению) развития парамезонефрального протока. Неадекватная продукция этих гормонов может привести к продолжению развития этого протока, иногда одностороннее, там, где имеется нарушение функции яичка, и формированию здесь элементов женских внутренних половых органов — матки и частично влагалища.

Несостоятельность тестостерона, в свою очередь, может быть причиной нереализации общего его эффекта, т. е. развития наружных половых органов по женскому типу.

При женской хромосомной структуре формирование наружных и внутренних половых органов идет правильно, независимо от функции яичника. Поэтому даже грубые дисгенетические изменения яичников могут не отражаться на формировании половых органов. Влияние мужских половых гормонов, вырабатываемых яичками плода, сказывается не только на формировании половых органов мужского типа, но и на развитии определенных структур нейроэндокринной системы, причем тестостерон подавляет образование циклических перестроек эндокринных функций гипоталамуса и гипофиза.

Таким образом, в естественной дифференцировке органов половой системы мужского типа решающее значение имеет своевременное и полное включение гормональной функции яичек.

Нарушения формирования половой сферы могут быть связаны со следующими основными причинными факторами:

- изменениями набора и функции половых хромосом, приводящими главным образом к снижению активности Y-хромосомы;
- эмбриопатиями, приводящими к дисплазиям яичек и их низкой гормональной активности, несмотря на адекватный набор хромосом XY;
- наследственными или возникшими в эмбрио- и фетогенезе изменениями чувствительности тканей зародыша и плода к воздействию гормонов яичка;
- недостаточной стимуляцией эндокринной функции яичек плода со стороны плаценты;
- при женском генотипе (XX) — с влияниями экзогенно вводимых мужских половых гормонов, наличием у матери андрогенпродуцирующих опухолей или аномально высоким синтезом гормонов андрогенного действия надпочечниками плода.

Признаки полового диморфизма, возникающие в периоде внутриутробного развития, в процессе постнатального роста углубляются очень постепенно. Это касается и медленно формирующихся различий в типе телосложения, нередко сравнительно хорошо выявляемых уже в периоде первой полноты, и в существенном своеобразии психологии и круга интересов мальчиков и девочек, начиная с первых игр и рисунков. Так же постепенно осуществляется гормональная перестройка к периоду полового созревания детей. Так, уже в позднем фетальном периоде под влиянием андрогенов происходит половая дифференцировка гипоталамуса. Здесь из двух центров, регулирующих выход либерин-лютеинизирующего гормона — тонического и циклического, у мальчиков сохраняется активность только тонического. Очевидно, такой предварительной подготовкой к половому созреванию и фактором дальнейшей половой специализации высших отделов эндокринной системы являются повышение содержания гонадотропных и половых гормонов у детей первых месяцев жизни и значимый «пик» выработки андрогенов надпочечников у детей после завершения первого вытяжения. *В целом для всего периода детства до начала полового созревания характерна очень высокая чувствительность гипоталамических центров к минимальным уровням андрогенов периферической крови. Именно благодаря этой чувствительности образуется необходимое сдерживающее влияние гипоталамуса на выработку гонадотропных гормонов и начало созревания детей.*

Торможение секреции либерин-лютеинизирующего гормона в гипоталамусе обеспечивается активным тормозящим эффектом гипотетических «центров поддержания детства», возбуждаемых, в свою очередь, низкими концентрациями половых стероидов крови. У человека «центры поддержания детства» располагаются, вероятно, в заднем гипоталамусе и эпифизе. Знаменателен факт, что этот период приходится у всех детей примерно на одни и те же даты по костному возрасту и на сравнительно близкие показатели по достигнутой массе тела (отдельно для мальчиков и девочек). Поэтому нельзя исключить, что включение механизмов полового созревания каким-то образом связано с общей соматической зрелостью ребенка.

Последовательность признаков полового созревания более или менее постоянна и мало связана с конкретным сроком его начала. Для девочек и мальчиков эта последовательность может быть представлена следующим образом.

Для девочек:

- 9–10 лет — рост костей таза, округление ягодиц, незначительное поднятие сосков молочных желез;
- 10–11 лет — куполообразное приподняtie молочной железы (стадия «бутона»), появление волос на лобке;
- 11–12 лет — увеличение наружных половых органов, изменение эпителия влагалища;
- 12–13 лет — развитие железистой ткани молочных желез и прилежающих к околососковому кружку участков, пигментация сосков, появление первых менструаций;
- 13–14 лет — рост волос в подмышечных впадинах, нерегулярные менструации;
- 14–15 лет — изменение формы ягодиц и таза;
- 15–16 лет — появление угрей, регулярные менструации;
- 16–17 лет — остановка роста скелета.

Всей этой перестройке сопутствуют вполне контролируемые изменения размеров внутренних половых органов — матки и яичников (табл. 19.24, 19.25).

Таблица 19.24

Размеры матки у здоровых девочек от 1 года до 17 лет
(по В. Ф. Кокопиной, 1997)

Возраст, лет	Длина тела матки, см	Длина шейки матки, см	Соотношение тело : шейка	Ширина матки, см	Переднезадний размер, см	Толщина эндометрия, см		
						по менахе	I фаза*	II фаза*
1–4	1,5–2,0	1,0–1,3	1,5	1,3–1,5	0,8–0,9	–	–	–
4–7	1,8–2,2	1,0–1,3	1,7	1,5–1,8	0,9–1,0	–	–	–
8–9	2,1–2,3	1,2–1,3	1,7	1,8–2,0	1,0–1,3	–	–	–
10	2,4–2,6	1,4–1,5	1,75	2,0–2,2	1,0–1,5	0,1	–	–
11	2,6–3,0	1,3–1,6	2,0	2,2–2,6	1,5–2,0	0,2	–	–
12	2,8–3,0	1,4–1,7	2,0	2,5–3,0	2,0–3,0	0,2	–	–
13	3,0–4,0	1,5–2,0	2,0	3,0–4,0	3,0–3,5	0,5	0,2	0,4–0,6
14	4,0–4,5	2,0–2,4	2,0	4,0–4,6	3,0–4,0	–	0,2	0,5–0,8
15	4,5	2,2–2,5	2,0	4,2–4,6	3,0–4,0	–	0,4	0,8–1,0
16–17	4,5	2,2–2,5	2,0	4,2–4,5	3,0–4,0	–	0,5	0,8–1,0

*Фазы менструального цикла.

Таблица 19.25

Размеры яичников у здоровых девочек от 1 года до 17 лет
(по В. Ф. Кокориной, 1997)

Возраст, лет	Правый яичник				Левый яичник			
	Длина	Ширина	Включения		Длина	Ширина	Включения	
			Количество	Размер			Количество	Размер
1-3	1,0-1,2	0,7-0,8	—	—	0,8-1,2	0,7-0,8	—	—
4-7	1,3-1,6	0,8-1,1	—	—	1,0-1,5	0,8-1,3	—	—
8-9	1,4-2,0	1,2-1,4	0-1	0,1-0,3	1,3-1,5	1,3-1,4	0-1	0,2-0,3
10	2,0-2,3	1,4-1,6	1-2	0,3-0,4	1,6-2,0	1,3-1,4	1-2	0,2-0,3
11	2,0-2,3	1,4-1,8	1-2	0,4-0,6	1,7-2,3	1,3-1,5	2-3	0,3-0,6
12	2,3-2,8	1,5-2,0	1-2	0,4-0,6	1,7-2,3	1,3-1,5	2-3	0,3-0,6
13	2,7-3,0	2,0-2,5	1-2	0,9-1,3	2,9-3,5	2,0-2,5	2-3	0,7-1,5
14-15	3,0-3,7	2,5-3,0	2-3	1,0-1,6	3,0-3,6	2,5-3,0	2-4	0,9-1,6
16-17	3,5-4,0	2,5-3,0	2-4	1,0-1,8	3,2-4,0	2,5-3,0	2-4	1,0-1,7

Для мальчиков:

- 10-11 лет — начало роста яичек и полового члена;
- 11-12 лет — увеличение предстательной железы, рост гортани;
- 12-13 лет — значительный рост яичек и полового члена; рост волос на лобке по женскому типу;
- 13-14 лет — быстрый рост яичек и полового члена, узлообразное уплотнение околососковой области, начало изменения голоса;
- 14-15 лет — рост волос в подмышечных впадинах, дальнейшее изменение голоса, появление волос на лице, пигментация мошонки, первая эякуляция;
- 15-16 лет — созревание сперматозоидов;
- 16-17 лет — оволосение лобка по мужскому типу, рост волос по всему телу, появление сперматозоидов;
- 17-21 год — остановка роста скелета.

Наиболее контролируемыми признаками могут быть измеряемые характеристики размеров полового члена и яичек. Измерения яичек гораздо удобнее проводить с помощью простого приспособления — орхидометра, например орхидометра Прадера. Основные изменения размеров наружных половых органов представлены в табл. 19.26, 19.27.

Целый ряд признаков полового созревания совпадают для мальчиков и девочек. Это относится к ускорению роста, появлению оволосения на лобке и в подмышечных впадинах, снижению тембра голоса. Эта общность связана с зависимостью перечисленных признаков от увеличения активности надпочечников, повышенной продукции ими андрогенов. Другие признаки являются половоспецифическими и зависят уже от выработки специфических гормонов.

Таблица 19.26

Размеры наружного полового члена у мальчиков
(по Л. М. Скородок, О. Н. Савченко, 1984)

Возраст, лет	Длина, см		Диаметр, см	
	Среднее	σ	Среднее	σ
7	3,2	0,8	1,1	0,2
8	3,2	0,8	1,3	0,2
9	3,3	0,6	1,5	0,2
10	3,5	0,7	1,6	0,2
11	3,6	0,6	1,6	0,2
12	3,8	0,9	1,9	0,3
13	5,3	1,7	2,3	0,3
14	6,5	1,5	2,6	0,5
15	7,2	1,3	2,8	0,4
16	7,6	1,3	2,8	0,5
17	8,7	0,6	3,2	0,3

Таблица 19.27

Размеры яичек у мальчиков, см

Возраст, лет	Продольный размер				Поперечный размер			
	Правое		Левое		Правое		Левое	
	Среднее	σ	Среднее	σ	Среднее	σ	Среднее	σ
7	1,8	0,2	1,9	0,3	1,2	0,2	1,2	0,2
8	1,9	0,4	2,1	0,4	1,3	0,3	1,4	0,3
9	2,0	0,3	2,0	0,3	1,4	0,2	1,4	0,2
10	2,1	0,2	2,1	0,2	1,5	0,2	1,5	0,2
11	2,3	0,3	2,2	0,4	1,7	0,2	1,6	0,2
12	2,7	0,5	2,8	0,6	2,1	0,5	2,0	0,5
13	3,6	0,4	3,7	0,4	2,5	0,4	2,6	0,4
14	3,7	0,6	3,8	0,6	2,8	0,5	2,9	0,6
15	4,0	0,6	4,1	0,6	3,1	0,3	3,1	0,2
16	4,0	0,5	4,1	0,5	3,1	0,3	3,2	0,4
17	4,2	0,3	4,3	0,3	3,2	0,4	3,2	0,4

Методика исследования полового развития

Анамнез. Наиболее частыми жалобами самого ребенка или его родителей являются указания на запаздывание или преждевременное появление признаков полового созревания, а также на особенности строения наружных половых органов.

К особенностям сбора анамнеза при этом относятся:

- 1) сбор сведений о наличии особенностей периода полового созревания у родителей ребенка, других детей в семье или близких родственников; это может быть аналогичное опережение или запаздывание по срокам, могут быть родственники бездетные и не вступающие в брак;

- 2) сведения о течении предшествующих беременностей, наличии выкидышей, мертворождений; анализируя течение беременности настоящим ребенком, необходимо остановиться на всех возможных неблагоприятных факторах и заболеваниях матери с уточнением срока их перенесения или воздействия; крайне важны сведения о приеме беременной лекарственных средств, особенно гормональных;
- 3) сведения о развитии настоящего ребенка, включая всю динамику роста и массы тела, особенности психического развития, наличие в прошлом острых и хронических заболеваний, отражавшихся на общем развитии и росте ребенка, особенности аппетита, склонность к рвоте, отрываниям.

Имеют значение школьная успеваемость, отношения со сверстниками, круг дополнительных интересов и увлечений школьника.

Общий осмотр ребенка должен прежде всего выявить наличие грубых особенностей физического развития и телосложения, явных деформаций скелета. Особое внимание уделяют оценке роста, жиротложения, развитию мышц, пропорциям тела. Последнее желательно оценить, используя антропометрические данные. При некоторых формах нарушений половой дифференцировки возникают также достаточно специфические признаки измененного телосложения — такие, как укорочение шеи, деформация грудной клетки по типу очень плоской («щитовой») или бочкообразной. Нередко наблюдаются аномалии кистей и стоп: укорочение пястных и плюсневых костей, недоразвитие фаланг, деформация ногтей. У новорожденных кисти и стопы могут выглядеть распухшими и быть плотными на ощупь. При осмотре головы и лица можно констатировать изменение формы ушных раковин, опущение верхнего века (птоз одно- или двусторонний), иногда недоразвитие нижней челюсти (микрोगнатизм), высокое, так называемое готическое небо, низкую границу роста волос на шее. На коже туловища можно наблюдать участки депигментации (витилиго). Нередко обнаруживается избыточное оволосение кожи на предплечьях, голени, а иногда и на животе и груди.

Оценивают выраженность вторичных половых признаков.

Вторичные половые признаки в баллах с учетом стадий развития

Признак	Стадия	Балл
Для девочек		
<i>Развитие молочной железы</i>		
Железы не выдаются над поверхностью груди	Ma0	0,0
Железы несколько выдаются, околососковый кружок вместе с соском образует единый конус	Ma1	1,2
Железы значительно выдаются, вместе с соском и околососковым кружком имеют форму конуса	Ma2	2,4
Тело железы принимает округлую форму, соски приподнимаются над околососковым кружком	Ma3	3,6
<i>Развитие волос в подмышечной впадине</i>		
Отсутствие волос	Ax0	0,0
Единичные волосы	Ax1	0,4

Признак	Стадия	Балл
Волосы редкие на центральном участке лопатки	Ax2	0,8
Волосы густые, выходящие по всей лопатке	Ax3	1,2
<i>Становление менструальной функции</i>		
Отсутствие менструаций	Me0	0,0
1–2 менструации к моменту осмотра	Me1	2,1
Нерегулярные менструации	Me2	4,2
Регулярные менструации	Me3	6,3

Для мальчиков

<i>Оволосение подмышечной впадины</i>		
Отсутствие волос	Ax0	0,0
Единичные волосы	Ax1	1,0
Редкие волосы на центральном участке	Ax2	2,0
Густые прямые волосы по всей лопатке	Ax3	3,0
Густые выходящие волосы по всей лопатке	Ax4	4,0
<i>Оволосение лобка</i>		
Отсутствие волос	P0	0,0
Единичные волосы	P1	1,1
Редкие волосы в центральной части	P2	2,2
Густые прямые волосы неравномерно по всей поверхности лобка, без четких границ	P3	3,3
Густые выходящие волосы равномерно по всей поверхности лобка в виде треугольника	P4	4,4
Густые выходящие волосы, распространяющиеся на внутреннюю поверхность бедер и в направлении к пупку	P5	5,5
<i>Рост щитовидного хряща</i>		
Отсутствие признаков роста	L0	0,0
Начинающееся выпячивание хряща	L1	0,6
Отчетливое выпячивание (кядык)	L2	1,2
<i>Изменение тембра голоса</i>		
Детский голос	V0	0,0
Мутация (ломка) голоса	V1	0,7
Мужской тембр голоса	V2	1,4
<i>Оволосение лица</i>		
Отсутствие оволосения	F0	0,0
Начинающееся оволосение над верхней губой	F1	1,6
Жесткие волосы над верхней губой и появление волос на подбородке	F2	3,2
Распространенное оволосение над верхней губой и на подбородке с тенденцией к слиянию, начало роста бакенбардов	F3	4,8
Слияние зон роста волос над губой и в области подбородка, выраженный рост бакенбардов	F4	6,4
Слияние всех зон оволосения лица	F5	8,0

Осмотр наружных половых органов производят только тогда, когда удастся найти контакт с ребенком и он привыкнет к процедуре общего осмотра. Осмотр наружных половых органов девочки необходимо производить в присутствии либо матери, либо медсестры. Осмотр половых органов новорож-

денного рекомендуют проводить в коленно-локтевом положении девочки, осмотр старших девочек проводят в положении лежа на спине с приведенными к животу бедрами и их фиксацией в таком положении медсестрой.

У мальчиков контроль полового созревания осуществлять легче, чем у девочек, в связи с возможностью у них количественного измерения яичек и сопоставления размеров со стандартом для данного возраста.

Несколько менее надежен контроль степени развития полового члена. При осмотре наружных половых органов можно отметить либо их неопределенное, «интерсексуальное» состояние, либо наличие аномалий строения. К аномалиям, свойственным мальчикам, относятся следующие.

Гипоспадия — нижняя расщелина мочеиспускательного канала. При этом часто отмечается искривление полового члена и расположение отверстия мочеиспускательного канала на любом уровне от нижней поверхности головки до промежности.

Эписпадия — верхняя расщелина мочеиспускательного канала. При этом отмечается искривление полового члена, подтягивание его вверх и втягивание в окружающие ткани.

Гипоплазия полового члена (микропенис) — резкое укорочение полового члена с его общей длиной у новорожденного менее 1 см. Может сочетаться с другими пороками.

Фимоз — врожденное сужение крайней плоти, не допускающее обнажения головки.

Парафимоз — ущемление головки крайней плотью, осложнение фимоза.

Агенезия яичек по типу анорхии (их отсутствие) или монорхии (наличие одного яичка).

Крипторхизм — задержка при опускании в мошонку яичка на его естественном пути. Различают паховый и абдоминальный крипторхизм. У новорожденных он часто связан с задержкой внутриутробного развития, незрелостью или недоношенностью.

Водянка яичка — скопление жидкости между наружным и внутренним листками собственной оболочки яичка.

К аномалиям, свойственным девочкам, относятся: агенезия, гипоплазия или гипертрофия клитора, сращения малых или больших половых губ, заращение девственной плевы, расщепление клитора, аплазия половых губ и девственной плевы.

При распознавании интерсексуальных состояний следует иметь в виду возможность возникновения самых различных аномалий строения наружных половых органов. Вместе с тем при большинстве этих аномалий имеются некоторые наиболее общие компоненты. К ним относятся увеличение клитора, сохранение уrogenитального синуса или формирование общего уrogenитального отверстия, что может служить также признаками вирилизующей врожденной гипоплазии надпочечников (адреногенитальный синдром) и называется ложным женским гермафродитизмом.

Вполне благоприятной, часто наследственно обусловленной особенностью полового созревания у мальчиков является преходящее умеренное увеличение молочных желез (**гинекомастия**). Это увеличение может держаться в

течение 2–3 лет и затем проходит бесследно. Оно обусловлено высокой чувствительностью тканей к действию увеличенной концентрации эстрогенов, свойственной нормальному пубертатному процессу у мальчиков.

Нарушения пола и полового развития у детей очень многообразны и встречаются часто, особенно у мальчиков. Преобладающими являются расстройства сроков полового созревания, чаще его отставание, реже опережение, т. е. более раннее начало. Существенно реже встречаются аномалии формирования пола, при которых имеют место явления морфологической (анатомической), эндокринной, генетической или сексуально-психологической частичной или полной инверсии пола. Нормальное развитие ребенка и полноценная его социально-психологическая адаптация возможны только при полном совпадении пола генетического, гонадного, соматического и психологического. Это состояние называют **изосексуальностью**. При аномальном формировании пола этого единства уже не будет, и для определения этого состояния используют термины «**гетеросексуальность**» или «**интерсексуальность**».

Врачебный контроль за течением процесса полового созревания включает в себя прежде всего оценку возраста начала появления пубертатных изменений. Наиболее ранней границей появления признаков полового созревания можно считать для девочек возраст около 8–8½ лет, для мальчиков — 10–10½ лет. Если наблюдается более раннее начало, ребенок подлежит специальному эндокринологическому обследованию. Задержка появления признаков полового созревания может не считаться проявлением заболевания, если оно носит семейный наследственный характер и сроки начала его отодвинуты для мальчиков не более чем до 14 лет, а для девочек — до 12½–13 лет.

Схема интегральной оценки стадии полового созревания по J. Tanner (1962, 1969) и S. Frasier (1980) предполагает учет следующих признаков.

Для мальчиков

Стадия I. Отмечается ускорение роста и прибавки массы тела, увеличение отложения жира, начало увеличения яичек без оволосения лобка и роста полового члена.

Стадия II. Продолжение ускорения роста тела, увеличение мошонки и яичек с начальным оволосением лобка, увеличения размеров околососкового кружка и его потемнение.

Стадия III. Увеличение половых органов с ростом полового члена в длину, оволосение лобка распространяется на область лобкового симфиза, волосы темнеют, выются, появление волос на лице у углов верхней губы, рост ширины плеч относительно ширины таза, существенное увеличение мышечной массы, «ломка» голоса, переходящая гинекомастия.

Стадия IV. Появление волос в подмышечных впадинах, дальнейшее развитие половых органов, пигментация половых органов, оволосение лобка как у взрослого, но на меньшей площади, волосы на лице преимущественно в области верхней губы, низкий тембр голоса, первые эякуляции.

Стадия V. Половые органы как у взрослого, оволосение занимает всю надлобковую область, распространяется на живот и внутреннюю поверхность бедер, распро-

странение волос на лице как у взрослого, торможение роста, исчезновение гинекомастии, телосложение зрелого мужчины.

Этим стадиям соответствуют изменения гормонального «зеркала» (табл. 19.28, 19.29).

Таблица 19.28

Уровни гонадотропных и половых гормонов в крови здоровых мальчиков (пределы нормальных значений от -2 до $+2$ SD) (по Н. У. Тиц, 1997)

Возраст	ЛГ, МЕд/л*	ФСГ, МЕд/л**	Тестостерон общий, нмоль/л	Тестостерон свободный, пмоль/л	Эстрадиол, пмоль/л	Дигидротестостерон, нмоль/л
Пуповинная кровь	0,04–2,6	0,05–4,7	0,45–1,91	17,4–76,3	11010–106430	0,07–0,28
Недоношенные новорожденные			1,28–6,87			0,34–1,82
Доношенные новорожденные	4,6–14	0,2–5,0	2,6–13,9	5,2–107,5	37–117	0,17–2,06
1–6 мес	0,02–8,0	0,19–11,3	0,03–6,14	11,5–62,5		
6–11 мес	0,02–8,0	0,19–11,3	0,07–0,24	1,4–16,6		
1–10 лет	0,04–3,6	0,3–4,6	0,07–1,04	0,3–11,1	<55	<0,1

Стадия полового развития по J. Tanner

I	0,04–3,6	0,3–4,6	0,07–0,80	2,1–19,8	11–55	<0,1
II	0,28–4,8	0,3–4,6	0,17–2,43	4,9–541	11–37	0,1–0,55
III	0,56–8,3	1,24–6,8	0,52–9,72	4,9–541	18–55	0,27–1,14
IV	0,56–7,8	1,53–15,4	3,64–18,91	278–552	11–147	0,76–1,79
V	0,56–7,8	1,53–6,8	9,19–27,76	278–552	55–165	0,83–2,24
Взрослые	1,24–7,8	1,42–15,4	0,52–38,17	174–729	37–184	1,03–2,92

*ВОЗ, первый международный референтный препарат ЛГ.

** ВОЗ, второй международный референтный препарат ФСГ/ЛГ.

Таблица 19.29

Содержание пролактина в крови у мальчиков (по Н. У. Тиц, 1997)

Возраст	Содержание пролактина	
	мкг/л (референтные пределы)	мМЕд/мл (M $\pm$ SD)
Пуповинная кровь	45–539	6712 $\pm$ 564
1–7 дней	30–495	6580 $\pm$ 480
1–5 мес		400 $\pm$ 76
1–2 года		240 $\pm$ 40
4–8 лет		284 $\pm$ 48

Стадия полового развития по J. Tanner

I	<10	240 $\pm$ 20
II–III	<5,1	240 $\pm$ 20
IV–V	2,5–11,0	240 $\pm$ 20
Взрослые	3,0–14,7	208 $\pm$ 20

Для девочек

Стадия I. Нет увеличения молочных желез и роста волос на лобке, наружные половые органы детского типа, начало роста яичников, pH влагалища 6–7.

Стадия II. Развитие молочной железы до стадии «бутона» (II стадия), затем начало оволосения лобка (II стадия), ускорение роста тела, преимущественное расширение бедер, увеличение накопления жировой ткани.

Стадия III. Молочная железа и оволосение лобка соответственно III стадии, увеличение влагалища с утолщением эпителия и отложением гликогена в его клетках. Снижение pH влагалища до 4–5 и появление во влагалищной слизи палочек Дедерлейна. Максимальное ускорение роста тела.

Стадия IV. Появление оволосения в подмышечных впадинах, начало менструаций, оволосение лобка и развитие молочной железы соответственно IV стадии. Продолжение увеличения яичников.

Стадия V. Молочные железы и оволосение лобка соответствуют V стадии. Уменьшение скорости роста, возникновение регулярных овуляций.

Каждой стадии соответствуют определенные соотношения в гормональном «зеркале» крови (табл. 19.30, 19.31).

Таблица 19.30

Содержание гонадотропных и половых гормонов у здоровых девочек
(по Н. У. Тиц, 1997)

Возраст и(или) стадия пубертата	ЛГ, мМЕ/мл (МЕ/л)	ФСГ, мМЕ/мл (МЕ/л)	Σ_2 , пмоль/л	П, нмоль/л	Т, нмоль/л
Кровь из пуповины	0,04–2,6		11010–106430	254–1780	0,17–1,56
Недоношенные				2,7–43,2	0,17–0,76
Новорожденные					0,69–2,22
2–11 мес	0,02–8,0	0,10–11,3	18–184		0,03–0,17
1–10 лет	0,03–3,9	0,68–6,7	<55	0,2–1,7	0,07–0,69

Пубертатный период**Стадии по J. Tanner**

I	0,03–3,0	0,68–6,7	18–37	0,3–1,0	0,07–0,36
II	0,10–4,1		18–422	0,3–1,7	0,17–1,04
III	0,2–8,1	1,0–7,4	18–661	0,3–14,3	0,36–1,04
IV	0,50–15,0	1,0–9,2	92–1286	0,3–41,3	0,52–1,39
V			92–1505	0,3–30,2	0,36–1,39

Взрослые

Фолликулярная фаза	1,68–15	1,37–9,9	р.ф. 73–551 п.ф. 147–1285	0,5–2,2	0,52–2,43
Овуляторный пик	21,9–56,6	6,17–17,2	551–2753		
Лютеиновая фаза	0,61–16,3	1,09–9,2	110–1852	6,4–79,5	
Постменопауза	14,2–52,3	19,3–100,6	73		0,28–1,22

Примечание. ЛГ — лютеинизирующий гормон; ФСГ — фолликулостимулирующий гормон; Σ_2 — эстрадиол общий; П — прогестерон общий; Т — тестостерон общий.

Таблица 19.31

**Содержание пролактина в крови здоровых девочек
(по Н. У. Тиц, 1997)**

Возраст и(или) стадия пубертата	мкг/л	мМЕ/мл
Кровь из пуповины	45–539	6712 ± 564
Новорожденные: 1–7-е сутки	30–495	6680 ± 480
<i>Стадии по J. Gallay</i>		
I	3,6–12	360 ± 52
II–III	2,6–18	154 ± 44
IV–V	3,2–20	276 ± 32
Взрослые	3,8–23,2	296 ± 32

Нередко можно столкнуться с семейными наследственными особенностями сроков полового созревания: очень ранним началом его или, напротив, некоторым отставанием. Причины изменения сроков могут быть различными и приведены ниже.

Состояния, приводящие к изменению сроков полового созревания

Задержка полового созревания

- Семейное позднее созревание
- Хроническая недостаточность питания
- Гипофизарный нанизм
- Гипотиреоз
- Гипогонадизм, врожденный или приобретенный
- Акромегалия
- Хронические заболевания внутренних органов
- Поражения области гипоталамуса

Опережение полового созревания

- Семейное раннее созревание
- Избыточное питание
- Опухоль или гиперплазия коры надпочечников
- Опухоли из интерстициальных клеток яичек
- Опухоли яичников
- Гидроцефалия (редко)
- Вследствие перенесенного энцефалита (редко)
- Фиброзная остеодисплазия
- Экзогенное поступление половых гормонов

К простой задержке относится общая задержка роста и развития вследствие плохого питания, длительно текущих или многократных общих заболеваний ребенка. Все остальные формы задержки определяются либо поражением самих половых желез, либо нарушением их регуляции со стороны гипофиза и гипоталамуса.

У девочек конституциональное, наследственно обусловленное раннее половое созревание отмечается в возрасте 5–8 лет. Своеобразной формой аномалии полового созревания является «парциальное» созревание, чаще наблюдаемое у девочек. При этом отмечается изолированное увеличение

молочных желез (одной или двух) при отсутствии других признаков или возникновения только подмышечного оволосения.

Ускорение признаков полового созревания у мальчиков почти никогда не носит доброкачественного конституционального характера. Чаще всего раннее возникновение у них вторичных половых признаков является следствием внутричерепных травм, воспалительных или опухолевых процессов, на втором месте стоит гиперплазия коры надпочечников. У некоторых детей период полового созревания вскрывает наличие ранее не выявленного поражения гипоталамуса. Это состояние обычно характеризуется ожирением, возникшим до полового созревания, очень бурным течением самого полового созревания с форсированным вытягиванием детей, прогрессированием ожирения, возникновением гиперпигментации кожных складок и шеи, появлением багровых или розового цвета полос атрофии кожи — стрий. Последние располагаются обычно на боковых поверхностях бедер и туловища и внутренней поверхности плеч. Этот синдром называют пубертатным базофилизмом или юношеским гиперкортицизмом. Многие его проявления связаны с активацией выделения АКТГ во время полового созревания. У части детей проявления синдрома могут проходить бесследно, оставляя только умеренную степень ожирения, но могут наблюдаться и переходы к болезни Иценко—Кушинга, возникновение в последующем диабета и гипертонической болезни.

При выявлении у ребенка аномалии формирования пола или изменения темпа и сроков полового созревания он подлежит обязательному углубленному обследованию детскими гинекологами и эндокринологами.

ВВЕДЕНИЕ В КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЙ ОСМОТР

Особенность клинико-морфологического обследования при состояниях, сопровождающихся аномалиями развития, заключается в необходимости оценки морфотипа ребенка, когда диагностика основывается преимущественно на внешнем «узнавании» того или иного синдрома. Этот вид диагностики получил название «портретной». Данный термин вполне уместен, поскольку большим подспорьем в такого рода диагностике служит анализ фотографии пациента и его ближайших родственников (прием достаточно широко используется в практике клинических генетиков).

Огромное разнообразие наследственных синдромов множественных врожденных пороков развития характеризуется различными сочетаниями отдельных признаков (симптомов), общее число которых по некоторым оценкам превышает три тысячи. По четкости регистрации они подразделяются на 3 группы [Методические рекомендации для проведения клинико-морфологического исследования в семьях с наследственными синдромами и другими комплексами врожденных пороков развития, 1986]:

- *альтернативные* — либо есть, либо нет (примеры — преаурикулярные папилломы, шейные фистулы, четырехпальцевая складка ладони и т. д.);
- *измерительные* — признаки, определяемые абсолютным или относительным количественным значением (удлинение, укорочение, увеличение, уменьшение и др.; примеры — арахнодактилия, брахидактилия, макроцефалия, микроцефалия и т. д.);
- *описательные* — признаки, характеризующиеся изменениями кожи, волос, мягких тканей и др., к которым трудноприменимы количественные оценки; в отличие от признаков первой группы, они требуют для своего обозначения сравнительных характеристик (примеры — пятна на коже цвета «кофе с молоком», волосы паклеобразные, волосы пушистые, «птичье лицо», «лицо свистящего», «лицо эльфа», клювовидный нос и т. д.).

Патологический фенотип определенного наследственного синдрома складывается из более или менее устойчивого сочетания отдельных симптомов (минимальные диагностические признаки), создающих в совокупности специфическое

«фенотипическое ядро» заболевания, являющееся основой для установления диагноза.

Обычно тот или иной синдром имеет от 1 до 5 (редко более) соответствующих признаков. Задача врача состоит в том, чтобы увидеть данные аномалии и правильно их интерпретировать. Сложность заключается в том, что нередко отсутствует параллелизм между значимостью (в смысле тяжести) симптома для пациента и его диагностической ценностью (информативностью) в смысле возможности установления диагноза. Так, например, в случае синдрома Аарсего (лице-пальце-генитальный синдром) *основным поводом* для обращения является задержка роста, нередко сочетающаяся с крипторхизмом, — достаточно широко распространенные состояния, а *диагностически значимым (высокоинформативным)* симптомом данного синдрома является необычная форма мошонки, окружающая в виде валика основание полового члена ребенка (так называемая шалевидная мошонка), — вполне безобидный признак. При синдроме Ваарденбурга *основной жалобой* является снижение слуха (вариант врожденной нейросенсорной тугоухости за счет гипоплазии спирального органа), а *основой установления диагноза* являются обнаруживаемые на волосистой части головы и лице малые аномалии: седая прядь волос, аномально короткие глазные щели за счет латерального смещения внутренних углов глаз (телекант), медиально-расширяющиеся брови с тенденцией к сращению на переносье (синофриз), гетерохромия радужек, широкий корень носа. И подобных примеров можно привести множество.

Наряду с высокоинформативными симптомами в структуре наследственных синдромов обычно присутствуют и фоновые признаки: симптомы, часто встречающиеся при многих наследственных синдромах (а также и в общей популяции), создающие в своей совокупности фон диспластичного развития ребенка: эпикант, деформация ушных раковин, высокое небо, измененная дерматоглифика, клинодактилия, различные варианты синдактилий и т. д. Диагностическая значимость отдельно взятого признака этой группы относительно невелика, однако недооценивать их также не следует, особенно когда к ребенку есть более серьезный повод «для претензий» в виде задержки физического, интеллектуального или полового развития и т. д.

Клинико-морфологическое обследование пациента предполагает определенную последовательность, примерная схема которого представлена ниже [Лазюк Г. И. и др., 1986].

Особенности телосложения и роста

Варианты:

- без отклонений от нормальных значений для данной возрастной группы и пола;
- другие варианты: аномально высокий (низкий) рост; асимметрия тела (гемитрофия, гемипертрофия, гемимикросомия), брахиморфия, долихоморфия, диспропорциональное телосложение, макросомия, мышечный тип сложения, ожирение (общее, кушингоидного типа) и др.

Кожа, подкожная клетчатка, волосы, ногти, потовые железы

Варианты:

- без изменений;

- **другие варианты:**
- **диффузные изменения** — сухость, ихтиоз, распространенная экзема, мраморность, фотодерматоз, истончение кожи, кожа плотная, кожа гипер-, гипопластичная, лимфедема, исчезновение подкожного жирового слоя и др.;
- **очаговые изменения кожи** — участки гипоплазии (атрофии), гиперкератоз, стрии, аномальные рубцы, вдавления и др.;
- **нарушения пигментации кожи** — диффузное (очаговое) уменьшение (усиление) пигментации, пигментный невус, пятна цвета «кофе с молоком», пятна депигментированные, витилиго, лентиги и др.;
- **сосудистые изменения кожи** — петехии, телеангиэктазии, гемангиомы и др.;
- **опухолевидные образования** — бородавки, ксантомы, нейрофибромы, подкожные узелки и др.;
- **волосы** — тонкие, грубые, ломкие, курчавые, гипертрихоз, гипотрихоз, алопеция, высокая или низкая линия роста волос на лбу, низкая линия роста волос на шее; очаговая или тотальная депигментация волос и др.;
- **ногти** — тонкие, гипопластичные, выпуклые, бороздчатые, утолщенные и др.;
- **потовые железы** — гипергидроз, гипогидроз, ангидроз и др.

Мышечная система

Варианты:

- без изменений;
- **другие варианты** — атрофия, гипотрофия, гипертрофия, псевдогипертрофия, гипоплазия, аплазия и др.

Лицо и мозговой череп

Варианты:

- без изменений;
- **мозговой череп** — акроцефалия, брахицефалия, долихоцефалия, гидроцефалия, макроцефалия, микроцефалия, платицефалия, скафоцефалия, тригоноцефалия, позднее закрытие родничков, широкие швы, теменные бугры, выступающий затылочный бугор, плоский затылок, дефекты скальпа и др.;
- **лицо** — плоское, овальное, длинное, круглое, квадратное, треугольное, узкое, асимметричное, старческое, протесное, амимичное, «птичье», «свиастящего» и др.;
- **лоб** — выступающий, выпуклый, высокий, покатый, широкий, узкий, скошенный и др.;
- **ушные раковины** — большие или маленькие, деформированные, гипопластичные, выступающие, низко- или высокорасположенные, ротированные кзади, с недоразвитием хрящей, с кальцифицированным хрящом, с аномалиями завитка, противозавитка, козелка; с приросшими мочками, с аномалиями размеров мочки, с насечками на мочках, с преаурикулярными выростами и др.;
- **область глаз, век, бровей** — гипертелоризм, гипотелоризм, монголоидная или антимонголоидная направленность глазных щелей, экзофтальм, эндофтальм, микрофтальм, анофтальм, криптофтальм, птоз, эктропион, эпикант, телекант, катаракта, голубые склеры, гетерохромия радужек, синофриз, политрихия, дистихиаз, выступающие (уплощенные) надбровные дуги, аномалии слезоотделения и др.;
- **нос** — маленький (большой), короткий (длинный), широкий (узкий), седловидный, плоский, вздернутый, грушевидный, клювовидный, шаровидный, с раздвоенным кончиком, с вывернутыми ноздрями, с гипоплазией крыльев и др.;

- *фильтр* — глубокий (плоский), короткий (длинный), широкий и др.;
- *губы, полость рта, зубы, язык, небо* — микростомия, макростомия, рот открытый, впалый; губы тонкие (толстые), губа отвислая, вывернутая, полная, приподнятая, изогнутая, вздернутая; небо узкое, широкое, высокое, арковидное, короткое; хейлосхиз, палатосхиз, хейлопалатосхиз; аномалии прикуса, гиподонтия, олигодонтия, преждевременное прорезывание зубов, задержка в прорезывании зубов, выступающие резцы, диастема, дисплазия эмали, ранний кариес; макроглоссия, микроглоссия, анкилоглоссия, глоссоптоз, лобуляция языка, широкий альвеолярный отросток и др.;
- *верхняя и нижняя челюсти* — микрогнатия верхняя, ретрогнатия, микрогения, прогнатизм и др.

Шея, плечевой пояс, грудная клетка, позвоночник, область живота и наружных половых органов

Варианты:

- без изменений;
- *шея* — длинная или короткая, короткая с широким основанием, шейный птеригиум, кривошея спастическая и др.;
- *плечи* — узкие, покатые и др.;
- *ключицы* — гипоплазия и др.;
- *грудная клетка* — узкая (широкая), короткая (длинная), бочкообразная, щито-видная, воронкообразная, килевидная и др.;
- *ребра* — короткие, аномалии числа, формы и др.;
- *молочные железы* — гипертелоризм сосков, ателия, полителия, гинекомастия и др.;
- *лопатки* — выступающие, крыловидные и др.;
- *позвоночник* — кифоз, кифоз-горб, сколиоз, кифосколиоз, лордоз, ограниченная подвижность позвоночника и др.;
- *живот* — диастаз, гипоплазия или аплазия мышц передней брюшной стенки, пупочная грыжа и др.;
- *наружные половые органы* — гипогонадизм, крипторхизм, шалевидная мошонка, макроорхизм, гипертрофия клитора, гипоплазия больших половых губ и др.

Верхние и нижние конечности

Варианты:

- без изменений;
- *долихостеномелия, брахимелия, микромелия* и др.;
- *плечо* — укорочение или удлинение и др.;
- *предплечье* — укорочение или удлинение, Маделунга деформация и др.;
- *кисть* — большая (маленькая), широкая (узкая), мягкая, расщепленная, лучевая или локтевая косорукость, ульнарная девиация и др.;
- *пальцы (на кистях)* — арахнодактилия, брахидактилия, камптодактилия, клинодактилия, макродактилия, полидактилия, синдактилия; булавовидные, веерообразные, веретенообразные, конусовидные, перекрывающиеся, уширенные и др.;
- *бедро* — укорочение или удлинение и др.;
- *голень* — укорочение (удлинение), вальгусная (варусная) деформация и др.;
- *стопа* — большая (маленькая), длинная (короткая), широкая (узкая), «конская», плоская, плоско вальгусная, полая, «стопа-качалка» и др.;

- пальцы (на стопах) — арахнодактилия, брахидактилия, камптодактилия, макродактилия, полидактилия, синдактилия, *hallux valgus (varus)* и др.;
- суставы — гипермобильность, тугоподвижность и др.

Краткие определения терминов, используемых при клинко-морфологическом описании фенотипа

Анкилоблефарон — частичное или полное сращение краев век, в результате чего глазная щель сужена или полностью отсутствует; при врожденном анкилоблефароне сращение век чаще наблюдается у височного края, реже с носовой стороны век; часто сочетается с другими аномалиями развития глаза.

Анкилоглоссия — сращение кончика языка со слизистой оболочкой неба, вызывающее его неподвижность.

Антимонголоидная направленность глазных щелей — опущение наружных углов глазных щелей, т. е. внутренний угол глаза становится выше наружного.

Арахнодактилия — длинные и тонкие пальцы, напоминающие лапы паука («паукообразные»); обычно наблюдается в структуре системных нарушений соединительной ткани (рис. 20.18, а).

В качестве критериев оценки арахнодактилии используют:

- *тест I пальца кисти* — при сгибании II–V пальцев над согнутым (приведенным) I пальцем дистальная фаланга последнего выступает за пределы V пястной кости (рис. 20.18, б);
- *тест запястья* — при обхватывании пальцами растянутой кисти одной руки запястья другой в случае арахнодактилии I и V пальцы легко соединяются друг с другом.

Башенный череп (acroцефалия, оксицефалия, туррицефалия) — деформация черепа, характеризующаяся крутым подъемом теменной и затылочной костей при малом увеличении поперечного размера черепа; образуется вследствие раннего зарастания венечного и сагиттального швов.

Блефарофимоз — укорочение глазной щели вследствие сращения краев век у наружного угла глаза; характеризуется сужением глазных щелей.

Брахидактилия — короткопалость, укорочение пальцев, обусловленное недоразвитием фаланг или ластных (плюсневых) костей; выделяют не менее 9 типов брахидактилии: *тип А (A1–A5)* характеризуется укорочением пальцев за счет средних фаланг (брахимезофалангия); *при типе В* также укорочены средние фаланги, но, кроме этого, наблюдается недоразвитие или отсутствие дистальных фаланг, возможно сращение II и III пальцев; *тип С* отличается укорочением средних и проксимальных фаланг II и III пальцев (возможны симфалангия и укорочение пястных костей); *при типе D* укорочены I пальцы кистей и стоп (брахимегалодактилия); *при типе E* укорочены кости плюсны и предплюсны (рис. 20.17).

Брахимелия — укорочение конечностей.

Брахиморфия — тип пропорций тела (телосложения), характеризующийся большим, широким туловищем и относительно короткими конечностями.

Брахицефалия — короткоголовость; увеличение поперечного размера черепа при относительном уменьшении продольного размера; форма головы, отличающаяся высоким отношением наибольшей ширины головы к ее наибольшей длине; является результатом преждевременного зарастания венечного шва черепа, разновидность краниостеноза. Данный показатель вычисляют по формуле

$$100 b / a,$$

где a — продольный диаметр головы от надбровной точки (глабелла) до затылочной (опистокранион);

b — поперечный диаметр между теменными точками.

Брахицефалия характеризуется индексом 81 (для новорожденных — 83) и выше.

Витилиго — один из видов дисхромии кожи, характеризующийся появлением на коже разных по размеру, очертаниям и локализации депигментированных пятен молочно-белого цвета с окружающей их зоной умеренной гиперпигментации, незаметно переходящей в нормальную окраску; депигментированные пятна имеют тенденцию к периферическому росту.

Выворот века (эктропион) — патологическое положение века, при котором край его отстает от глазного яблока; степень может варьировать от неполного прилегания века к глазному яблоку до выворота всего века; обычно сопровождается слезотечением, гиперемией и гипертрофией конъюнктивы.

Hallus valgus — отклонение I пальца стопы наружи (при этом головка I плюсневой кости отклоняется кнутри); бывает врожденного и приобретенного характера.

Hallus varus — чрезмерное отклонение I пальца стопы кнутри, вплоть до перпендикулярного его положения к продольной оси стопы; данная деформация всегда является врожденной.

Гемиатрофия — уменьшение размеров правой или левой половины тела и (или) лица, сочетающееся с нарушением трофики и обменных процессов в мягких тканях (мышцах, подкожной клетчатке) и в костях; обычно имеет врожденный характер.

Гемигипертрофия — увеличение размеров половины тела; обычно бывает врожденным и является комбинированным пороком экто-мезодермального происхождения; нередко связано с нарушением лимфотока и кровообращения в пораженных участках вследствие аномального развития сосудов.

Гемимикросомия (гемигипоплазия, асимметрия конечностей) — одностороннее пропорциональное уменьшение размеров конечности; обычно сочетается с асимметрией лица и туловища.

Гетерохромия — различный цвет радужки обоих глаз или неодинаковая окраска ее частей одного глаза (сегментарная гетерохромия); часто обусловлена врожденной (первичной) недостаточностью пигментации.

Гипертелоризм — аномально увеличенное расстояние между двумя органами или частями тела (глазной, сосковый); применительно к глазницам о гипертелоризме говорят в тех случаях, когда индекс межорбитальной окружности превышает 6,8. Его рассчитывают по формуле

$$100 D / L,$$

где D — расстояние между орбитами и на уровне внутреннего угла глазной щели, см;
 L — окружность головы, см.

Гипотелоризм — уменьшенное расстояние между двумя органами или частями тела; применительно к глазницам о гипотелоризме говорят в том случае, если индекс межорбитальной окружности (см. «Гипертелоризм») соответствует 3,8 и ниже.

Гипсистофия — узкое, высокое небо.

Диастема — аномалия положения зубов, выражающаяся промежутком между центральными резцами; чаще встречается на верхней челюсти; величина диастемы колеблется обычно от 0,8 до 7 мм; к ее возникновению могут приводить укорочение уздечки губы, неправильное расположение зачатков центральных резцов, врожденное отсутствие боковых резцов, наличие сверхкомплектных зубов, несоответствие в

размерах альвеолярного отростка и зубов (мелкие зубы), другие причины; как правило, сопровождается низкорасположенной уздечкой.

Дистихиаз — двойной ряд ресниц.

Долихоморфия — вариант пропорций тела, характеризующийся относительно коротким узким туловищем и удлиненными конечностями (рис. 20.1).

Долихостеномелия — диспропорционально длинные тонкие конечности (см. рис. 20.1).

Долихоцефалия — длинноголовость, значительное преобладание продольного диаметра мозгового черепа над поперечным; *головой индекс* (отношение наибольшей длины головы к ее ширине) в случае долихоцефалии колеблется между 55 и 76 (для новорожденных — до 76); рассматривается как разновидность краниостеноза вследствие преждевременного зарастания сагиттального шва в период роста головного мозга (при этом череп вытягивается в переднезаднем направлении и уплощается в латеральном — становится длинным и узким).

Изодактилия — отсутствие свойственной пальцам в норме разницы по длине (рис. 20.17).

Камптодактилия — гибительная контрактура проксимальных межфаланговых суставов пальцев кисти или стопы (реже); чаще касается V пальца (рис. 20.20).

Карликовость (наносомия, микросомия) — патологическое состояние, выражающееся отставанием в росте по сравнению со средней нормой для возраста, соответствующего пола, популяции, расы; следует отличать от семейной (конституциональной) низкорослости и других состояний; принято считать карликовым рост ниже 130 см у взрослых мужчин и ниже 120 см — у женщин.

Карликовость диспропорциональная — карликовость вследствие преимущественного укорочения проксимальных либо средних сегментов конечностей (рис. 20.2).

Клинодактилия — латеральное или медиальное искривление (боковое отклонение) дистальных фаланг пальцев кистей и(или) стоп (чаще V пальца — рис. 20.19).

Колобома — общее название некоторых щелевидных дефектов, варианты:

- **колобома косая** (параназальная, боковая расщелина) — косая расщелина лица (носоглазная или ротоглазная);
- **колобома крыльев носа** — поперечная, неглубокая одно- или двусторонняя щель свободного края крыла носа;
- **колобома радужки** (иридоколобома) — бывает полной (сплошной — от края зрачка до самого корня радужки) и частичной (с сохранением мостика радужки в зоне расположения сфинктера зрачка);
- другие варианты.

Криптофтальм (тотальная аблефария) — порок развития, при котором отсутствуют веки, глазная щель, конъюнктивы и роговица.

Крыловидные лопатки (scapulae alatae) — выстояние медиального края лопатки назад; нередко сочетается с высоким стоянием лопатки (рис. 20.14).

Лентиго — ограниченная меланиновая гиперхромия кожи, характеризующаяся образованием мелких плоских гиперпигментированных элементов; пигментный невус в виде пятен от желто-коричневого до почти черного цвета диаметром 1,5–3 мм (рис. 20.4).

Лицо. Аномалии, особенности строения:

- **асимметрия** (асимметричное лицо);
- **атрофия гемифациальная** — односторонняя атрофия кожи, подкожной жировой клетчатки, мышц, хрящей и костей пораженной части лица;
- **гипоплазия односторонняя** — выраженная асимметрия лица за счет гипоплазии мускулатуры лица на пораженной стороне;

- черты лица — гротескные, грубые, мелкие, тонкие;
- *лицевая флора* — сочетание гиперемии лица с одутловатостью;
- *лицо амимичное*;
- *лицо «ангидротическое»* — лицо с высоким лбом, увеличенными лобными буграми, невысокой спинкой носа, гипертелоризмом, вывернутыми, утолщенными, мясистыми губами и другими аномалиями; сопровождается гипотрихозом либо алопецией (рис. 20.8);
- *лицо «атоническое»* — бледное, часто с повышенной пигментацией, темными нижними веками с подчеркнутыми складками;
- *лицо грима Кабуки* — лицо, напоминающее маску актеров японского театра Кабуки — арковидные брови с разреженной латеральной частью, длинные глазные щели, эктропион нижних век, широкий кончик носа, ретрогнатия, большие оттопыренные ушные раковины и другие аномалии;
- *лицо длинное*;
- *квадратное*;
- *круглое*;
- *«кукольное»*;
- *лунообразное*;
- *маленькое*;
- *овальное*;
- *одутловатое*;
- *пастозное*;
- *«плосда»* — макроцефалия, выступающий лоб, широкая переносица, гипертелоризм, эпикант, гипоплазия средней части лица, короткий нос с вывернутыми вперед ноздрями, широкий фильтр и др.;
- *плоское*;
- *аномалад Поттер* (наблюдается при двусторонней агенезии почек) — приплюснутый нос, гипертелоризм, эпикант, узкие глазные щели, борозда под нижними веками, микрогнатия, мягкие, большие, деформированные, низкорасположенные ушные раковины;
- *«птичье»* — дисцефалия, с выступающими лобными буграми, недоразвитием нижней челюсти, тонким носом, иногда заостренным в виде птичьего клюва;
- *прямоугольное*;
- *«лицо свистящего»* — микростомия, с выступающими как при свисте губами, придающие лицу выражение свистящего человека (рис. 20.10);
- *сморщенное (старческое)*, может наблюдаться при состояниях, сопровождающихся преждевременным старением;
- с выступающими скуловыми костями;
- с гипоплазией скуловых костей;
- с гипоплазией средней части;
- с широкими скулами;
- с удлинённой средней частью;
- *треугольное* — своеобразная форма лица, характеризующаяся псевдогидроцефалией, микрогнатией и опущенными углами маленького рта; при этом подбородок соответствует вершине треугольника;
- *удлинённое*;
- *узкое*;

- «злыба» — характеризуется отечностью век, относительно коротким носом с открытыми вперед ноздрями, полными щеками, выступающей (отвислой) нижней губой (рис. 20.7).
- другие аномалии и особенности лица.

Маделунга деформация (Маделунга болезнь, хронический подвывих кисти) — порок развития дистального конца предплечья и лучезапястного сустава, внешне проявляющийся выстоянием головки локтевой кости и смещением кисти в ладонную сторону, что в совокупности обуславливает штыкообразную деформацию лучезапястного сустава; чаще встречается у лиц женского пола, поражение обычно двустороннее.

Макрогения — чрезмерно большая (гиперплазированная) нижняя челюсть.

Макростомия — чрезмерно увеличенная (широкая) ротовая щель; при этом разрез рта иногда заходит за красную кайму губ; обусловлена несращением тканей верхней и нижней частей щеки и краев губ между собой.

Макроцефалия (мегалопцефалия, макрокефалия, макроэнцефалия) — пропорциональное увеличение размеров головного мозга и головы, без признаков гидроцефалии.

Миотония — врожденная резко выраженная гипотония или атония мышц; широкое распространение для характеристики этого состояния у детей получил термин «вялый ребенок» — гетерогенная группа состояний.

Микрогнатия верхняя (ложная прогения) — недоразвитие верхней челюсти (рис. 20.11).

Микрогения — недоразвитие нижней челюсти.

Микромелия — аномальное уменьшение или укорочение конечностей (рис. 20.16).

Микроцефалия — значительное (более чем на два стандартных отклонения для данной возрастной группы) уменьшение размеров черепа и головного мозга с преобладанием лицевого скелета над мозговым, сопровождающееся умственной отсталостью и различными неврологическими нарушениями; различают первичную и вторичную микроцефалию.

Монголоидная направленность глазных щелей — опущение внутренних углов глазных щелей; при этом внутренний угол глаза становится ниже наружного.

Монилетрикс — сухие, редкие, ломкие волосы с веретенообразными утолщениями стержня, чередующимися с участками истончения (голова, подмышечные впадины).

«Мыс вдовы» — клиновидный рост волос на лбу.

Олигодактилия — отсутствие нескольких пальцев на кистях или стопах.

Олигодентия — наличие неполного количества зубов.

Пилонидальная ямка (сакральный синус, эпителиальный копчиковый ход) — канал, выстланный многослойным плоским эпителием, открывающийся в межъягодичной складке у копчика.

Платиоцефалия — асимметрия черепа, обусловленная преждевременным окостенением части венечного шва.

Платистафия — широкое и плоское небо.

Платицефалия — уплощение свода черепа; может быть врожденным либо возникать постнатально как результат длительно вынужденного положения ребенка на спине.

Пойкилодермия — дистрофические изменения кожи в виде сетчатой гиперпигментации, чередующейся с рассеянными участками атрофии кожи и телеангиэктазиями; бывает приобретенной и врожденной, симптоматической и самостоятельной.

Полидактилия (гипердактилия, многопалость) — аномалия развития в виде увеличения числа пальцев на кистях и(или) стопах, варианты:

- **полидактилия постаксиальная** — полидактилия мизинца — включает два основных типа:

тип А — дополнительный палец развит полностью и сочленяется с головкой V пястной кости, формируя общий с V пальцем пястнофаланговый сустав, или с дополнительной пястной костью, соответственно которой располагаются и мышцы гипотенара;

тип В — дополнительный палец имеет недоразвитый вид (степень недоразвития варьирует от кожного выроста до относительно сформированного пальца);

- **полидактилия преаксиальная** — полидактилия I–IV пальцев; включает в себя не менее четырех типов:

тип I — полидактилия I пальца, удвоение скелетных компонентов двухфалангового пальца; наиболее частая форма преаксиальной полидактилии;

тип II — полидактилия трехфалангового I пальца; выражается в удвоении дистальной фаланги;

тип III — полидактилия II пальца, при этом I палец замещен двумя трехфаланговыми;

тип IV (полисиндактилия) — преаксиальная полидактилия в сочетании с синдактилией — отмечается неполное удвоение или иногда лишь укорочение и утолщение I пальца и синдактилия III–IV.

Полноз — преждевременное поседение волос; полное или частичное (в виде пряди) обесцвечивание волос за счет потери пигмента.

Преаурикулярные папилломы (выросты, рудименты) — фрагменты ушной раковины, расположенные клереди от нее (рис. 20.9).

Преаурикулярные фистулы (свищи) — слепо оканчивающиеся ходы, наружное отверстие которых расположено у основания восходящей части завитка ушной раковины; являются следствием незаращения первой жаберной щели.

Птеригиум шейный (крыловидная шея) — толстые складки кожи на боковой поверхности шеи, натянутые в виде треугольных парусов от боковых поверхностей головы (область сосцевидного отростка) к надплечьям (область акромиона — рис. 20.12).

Пучок Фавна — длинные волосы на ограниченных, внешне неизменных участках кожи в области крестца (часто сочетается со *spina bifida occulta*).

Пятна Брушфильда — белесоватые пятна на границе наружной и средней трети радужки.

Пятна депигментированные — хромические пятна различной формы (овальные, округлые, листовидные и др.) и размеров; число пятен может варьировать от 1 до 20 и более; наиболее частая локализация — кожа спины, поясницы, ягодиц; в отличие от витилиго, не так ярки.

Пятна «кофейные» — пятна цвета «кофе с молоком», овальной (чаще) или округлой формы, варьирующей величины (могут достигать 5 см и более), различного количества; чаще локализируются на туловище.

Ретрогнатия — положение верхней челюсти, сдвинутой внутрь от фронтальной плоскости лба.

Симфалангия (ортодактилия) — костный или фиброзный анкилоз межфаланговых суставов.

Синбрахидактилия — сочетание коротких пальцев кисти (чаще за счет укорочения или отсутствия средних фаланг) и синдактилии.

Синдактилия — сращение двух и более пальцев между собой; различают врожденную и приобретенную синдактилию (в последнем случае наблюдается после термических и химических повреждений); по протяженности сращения и виду тканей выде-

ляют базальную, неполную, концевую, полную синдактилию, а также перепончатую, кожную и костную (в последних двух случаях для дифференциальной диагностики проводят рентгенологическое исследование):

- *базальная синдактилия* — сращение пальцев в пределах проксимальных фаланг;
- *концевая синдактилия* — все дистальные фаланги срастаются в единый блок, не срастаясь в области средних и проксимальных фаланг пальцев (чаще бывает при амниотических перетяжках или отшнуровываниях на уровне дистальных фаланг пальцев);
- *неполная синдактилия* — сращение части внутренних поверхностей пальцев;
- *полная синдактилия* — сращение от проксимальных до дистальных фаланг; среди моногенно наследуемых форм синдактилий выделяют 5 типов: *I тип (зигодактилия)* — частичное или полное сращение III и IV пальцев кистей и II и III пальцев стоп; *II тип (симподактилия)* — сращение III и IV пальцев кистей в сочетании с удвоением IV пальца, на стопах сращение IV и V пальцев с удвоением V; *III тип* — синдактилия IV и V пальцев, обычно полная и двусторонняя (стопы интактны); *IV тип* — полная двусторонняя кожная синдактилия (кисть принимает ложкообразную форму, стопы не поражены); *V тип* — синдактилия в сочетании со слиянием пястных и плюсневых костей (обычно III—IV или IV—V).

Скафоцефалия — аномально удлинённый и узкий череп с выступающим лбом и затылком как результат преждевременного зарастания стреловидного шва.

Склеронихия — гипертрофия ногтевых пластинок с их утолщением, уплотнением, изменением цвета, легким отделением от ногтевого ложа.

«Стопа-качалка» («стопа в виде пресс-пальца») — плоская стопа с резко выступающей кзади пяткой.

Телеангиэктазия — один из вариантов ангиэктазий, характеризующийся стойким локальным расширением мелких сосудов, главным образом капилляров; располагаются в коже, реже в слизистых и серозных оболочках, сетчатке глаза, внутренних органах.

Телекант — смещение внутренних углов глазных щелей латерально при нормально расположенных орбитах, в этом случае глазные щели становятся короткими, а расстояние между зрачками сохраняется, как правило, обычным; в норме максимальное расстояние между медиальными углами глаз у детей до 16-летнего возраста равно 34 мм, у взрослых женщин — 37 мм, у взрослых мужчин — 39 мм.

«Трезубец» (симптом трезубца) — расположение пальцев (на кистях) в виде трезубца; может сопровождаться изодактилией (рис. 20.17).

Тригоцефалия — расширение черепа в затылочной и сужение в лобной части.

«Трилистник» (клиноцефалия) — аномальная форма черепа, характеризующаяся высоким выступающим лбом, плоским затылком, выпячиванием височных костей, которые, соединяясь с теменными, определяют глубокие вдавления; данная деформация возникает вследствие внутриутробного сращения венечного и ламбдовидного черепных швов; череп в форме трилистника может сочетаться с другими аномалиями скелета.

Трихотортоз — перекрученные волосы.

Трихомегалия — увеличение длины ресниц.

Трофедема (лимфатический отек) — состояние, проявляющееся хроническим отеком мягких тканей нижних конечностей; чаще встречается у лиц женского пола.

Фильтр — область лица от нижнenoсовой точки до красной каймы верхней губы.

Фокомелия — отсутствие или значительное недоразвитие проксимальных частей конечностей, вследствие чего кисти или стопы кажутся прикрепленными непосредственно к туловищу.

Хейлопалатосхиз — сквозная расщелина верхней губы и неба.

Хейлосхиз — щель в мягких тканях губы, проходящая сбоку от фильтра.

Четырехпальцевая складка ладони — соединение трех- и пятипальцевой складки в одну четырехпальцевую (поперечную) складку; т. е. полное слияние двух складок в центре ладони при горизонтальном их ходе и отсутствии свободных концевых отрезков (рис. 20.6).

Шалевидная мошонка — необычная форма мошонки, складки которой окружают в виде валика основание полового члена (рис. 20.15).

Эктродактилия — расщепление кисти (стопы) с частичной или полной аплазией нескольких пальцев; в результате эктродактилии образуется клешнеобразная форма кисти и(или) стопы.

Энтропион — заворот века, при котором свободный край века завернут к глазному яблоку, что приводит к повреждению роговицы ресницами.

Эпикантус — вертикальная складка кожи полунушной формы, прикрывающая внутренний угол глазной щели; различают прямой и обратный эпикант; при прямом эпиканте основание складки расположено в области верхнего века, складка может начинаться от брови и переходить на нижнее веко; выпуклым краем она прикрывает внутренний угол глазной щели — медиальную слезку век, слезное мясо, слезные точки, иногда доходит до роговицы; при обратном эпиканте основание складки расположено в области нижнего века.

В заключение данной главы приводим краткий список наследственных синдромов множественных врожденных пороков развития, диагностика которых требует клинко-морфологической оценки фенотипа. Выбранный перечень относительно «старых» синдромов с указанием минимальных диагностических признаков, составляющих «фенотипическое ядро» соответствующего синдрома, обусловлен достаточной клинической очерченностью приведенных форм, а также их заметным вкладом в данный раздел патологии. В представленный перечень синдромов принципиально не включали формы, требующие подтверждения диагноза с использованием специальных методов исследования (лучевые, биохимические, цитогенетические, молекулярно-генетические и др.). Выделенные курсивным шрифтом симптомы могут быть отнесены к высокоинформативным признакам.

Аарского синдром (лице-палец-генитальный синдром):

- минимальные диагностические признаки — низкий рост, *шалевидная мошонка*;
- возможные дополнительные диагностические признаки — круглое лицо, «мыс вдовы», аномалии ушных раковин, птоз, гипертелоризм, антимонголоидная направленность глазных щелей, широкая переносица, короткий нос с вывернутыми ноздрями, широкий фильтр, микрогнатия с относительной прогенией, брахидактилия, клинодактилия V пальцев, кожная синдактилия, крипторхизм, фимоз, паховые грыжи, умственная отсталость, другие аномалии (рис. 20.15).

Апера синдром (acrocefalosyndактилия синдром, тип I):

- минимальные диагностические признаки — *acrocefalia* («башенный череп»), *полная (костная) синдактилия* (на кистях и стопах);

- возможные дополнительные признаки — плоский лоб, гипертелоризм, антимонго-лоидная направленность глазных щелей, западающая переносица, прогнатизм, аномалии почек, другие аномалии.

Барде–Бидля синдром:

- минимальные диагностические признаки: ожирение, пигментная дегенерация сетчатки, гипогонадизм, полидактилия, умственная отсталость;
- возможные дополнительные признаки — брахицефалия, микроцефалия, катаракта, миопия, атрофия зрительных нервов, нистагм, микрофтальм, поражение почек (дисплазия, кисты, нефросклероз, гломерулонефрит, пиелонефрит), другие аномалии (рис. 20.3).

Беквита–Видемана синдром:

- минимальные диагностические признаки — макросомия, висцеромегалия (гепатомегалия, нефромегалия, реже — кардиомегалия), макроглоссия, зрыжа пупочного канатика, насечки на мочках, склонность к гипогликемическим состояниям;
- возможные дополнительные признаки — гемизипертрофия, пигментные невусы, микроцефалия, гидроцефалия, экзофтальм, аномалии прикуса, склонность к злокачественным опухолям, другие аномалии.

Берьесона–Форсмана–Лемана синдром:

- минимальные диагностические признаки — умственная отсталость, гипогонадизм, мужской пол;
- возможные дополнительные признаки — ожирение (умеренное, уменьшающееся с возрастом), отставание в росте, микроцефалия, макротия, птоз, крипторхизм, другие аномалии.

Блума синдром:

- минимальные диагностические признаки: низкий рост, эритема телеангиэктатическая в виде «бабочки» (на лице);
- возможные дополнительные признаки — пятна на коже цвета «кофе с молоком», гипертрихоз, фолликулы чувствительность, признаки преждевременного старения, узкое лицо, долихоцефалия, микроцефалия, гипогонадизм, крипторхизм, предрасположенность к злокачественным опухолям лимфорегикулярных органов и желудочно-кишечного тракта, другие аномалии.

Ваарденбурга синдром (тип I):

- минимальные диагностические признаки — врожденная тугоухость или глухота (отмечается примерно у 20% носителей соответствующей мутации), телеканит, частичный альбинизм (в типичном случае — седая прядь волос над лбом, преждевременное поседение волос, участки депигментации на коже туловища и конечностей);
- возможные дополнительные признаки — синюфриз, гетерохромия радужек, широкий корень носа, другие аномалии.

Вильямса синдром:

- минимальные диагностические признаки — умственная отсталость, необычное лицо («лицо эльфа»), надклапанный стеноз аорты или легочного ствола, гиперкальциемия (в первые 1–1½ года жизни);
- возможные дополнительные признаки — пренатальная гипоплазия, хриплый голос, кифосколиоз, паховые грыжи, другие аномалии (рис. 20.7).

Гольденара синдром (окуло-аурикуло-вертебральная дисплазия):

- минимальные диагностические признаки — односторонняя гипоплазия лица, аномалии глаз (варианты — эпибьюбарные дерматиды, лифодерматиды или литомы и др.), колобомы верхних век, аномалии ушных раковин (в том числе преаури-

кулярные папилломы, микротия, деформации, атрезия наружного слухового прохода и др.);

- возможные дополнительные признаки — антимонголоидная направленность глазных щелей, гипоплазия верхней и нижней челюсти, макростомия, открытый прикус, высокое небо, аномалии позвонков (гипоплазия, полупозвонки, клиновидные позвонки и др.), сколиоз, *spina bifida*, аномалии ребер, косолапость, тугоухость, врожденные пороки сердца, умственная отсталость, другие аномалии.

Де Ланге синдром (Корнелии де Ланге синдром):

- минимальные диагностические признаки — задержка психо моторного развития (в последующем — умственная отсталость), гипертрихоз, низкий рост;
- возможные дополнительные признаки — пренатальная гипоплазия, микро-, брахицефалия, деформированные ушные раковины, синофриз, длинные заанутые ресницы, маленький нос с открытыми вперед ноздрями, длинный фильтр, тонкая верхняя губа, высокое небо, микрогения, акромикрия (короткие кисти и стопы), различные аномалии костно-мышечной системы, другие аномалии.

Клиппеля–Треноне–Вебера синдром (гемангиоэктазия гипертрофическая):

- минимальные диагностические признаки — *гемангиопертирофия* (обычно нижних конечностей), гемангиомы;
- возможные дополнительные признаки — гиперпигментация кожи, *телеангиэктазия*, мраморная кожа, макроцефалия, микроцефалия, *антерохромия радужек*, макродактилия, синдактилия, олигодактилия, *висцеромегалия*, другие аномалии.

Коккейна синдром:

- минимальные диагностические признаки — умственная отсталость, низкий рост, *фоточувствительность*, *старческое лицо*;
- возможные дополнительные признаки — сухая, тонкая, дряблая кожа; микроцефалия, узкое лицо, тонкий нос, высокое небо, прогнатизм, тугоухость, неврологические расстройства, другие аномалии.

Коффина–Лоури синдром:

- минимальные диагностические признаки — умственная отсталость, низкий рост, *конусовидные пальцы*;
- возможные дополнительные признаки — квадратный лоб, выступающие надбровные дуги, антимонголоидная направленность глазных щелей, *луковичеобразный нос*, полные губы, открытый рот, микрогения, большие *мягкие кисти*, другие аномалии; более выраженные проявления наблюдаются у лиц мужского пола.

Козна синдром:

- минимальные диагностические признаки — умственная отсталость, ожирение, гипотония мышц, *выступающие центральные резцы*;
- возможные дополнительные признаки — пренатальная гипоплазия, микроцефалия, антимонголоидная направленность глазных щелей, высокая спинка носа, короткий фильтр, открытый рот, микрогения, узкие кисти и стопы, гипермобильность суставов, другие аномалии.

Крузона синдром (черепно-лицевой дизостоз Крузона):

- минимальные диагностические признаки — *оксифефалия* (в основе — преждевременное зарастание черепных швов), экзофтальм, гипоплазия верхней челюсти (ложная прогения);
- возможные дополнительные признаки — брахицефалия, гипертелоризм, расходящееся косоглазие, *клювовидный нос*, короткая верхняя губа, редкие зубы, тугоухость, умственная отсталость, другие аномалии.

Ларсена синдром:

- минимальные диагностические признаки — множественные врожденные вывихи (преимущественно в крупных суставах);
- возможные дополнительные признаки — плоское лицо, выступающий лоб, гипертелоризм, вдавленная спинка носа, камптодактилия, пальцы *рук* цилиндрической формы, короткие ногти, другие аномалии.

Лентиго множественный синдром (LEOPARD-синдром):

- минимальные диагностические признаки — множественные лентиго, врожденные пороки сердца (чаще стеноз легочного ствола), тугоухость;
- возможные дополнительные признаки — шейный *лтеризм*, крыловидные лопатки, деформации грудной клетки, аномалии наружных половых органов, умеренная умственная отсталость и другие аномалии (рис. 20.14).

Ленца синдром (микрофтальмий Ленца синдром):

- минимальные диагностические признаки — микрофтальмия или анофтальмия (односторонняя), мужской пол;
- возможные дополнительные признаки — астеническое сложение, микроцефалия, узкое лицо, выступающие ушные раковины, расщелина неба, синдактилии, другие аномалии.

Лоу синдром (окуло-церебро-ренальный синдром):

- минимальные диагностические признаки — катаракта, гипотония мышц, тубулопатия, задержка психомоторного развития (умственная отсталость), мужской пол;
- возможные дополнительные признаки — отставание в росте, анофтальм, повышенная возбудимость, *визгливый* голос, другие аномалии.

Луи-Бар синдром (атаксия-телеангиэктазия синдром):

- минимальные диагностические признаки — прогрессирующая мозжечковая атаксия, *телеангиэктазии* на конъюнктиве, снижение содержания или отсутствие иммуноглобулина А;
- возможные дополнительные признаки — пигментные пятна или участки депигментации на коже, нистагм, косоглазие, хронические респираторные инфекции, склонность к новообразованиям, другие аномалии.

Ногтей — надколенника синдром (онихоостеодисплазия):

- минимальные диагностические признаки — *дисплазия ногтей*, *гипоплазия надколенника*;
- возможные дополнительные признаки — сколиоз, варусная деформация голеней, нефропатия и другие аномалии (рис. 20.5).

Нунан синдром:

- минимальные диагностические признаки — низкий рост, короткая широкая шея с *крыловидными складками*, врожденные пороки правых отделов сердца;
- возможные дополнительные признаки — низкорасположенные деформированные ушные раковины, гипертелоризм, эпикант, антимонголоидная направленность глазных щелей, микрогнатия, аномалии прикуса, *щитообразная грудная клетка*, *периферический лимфатический отек*, крипторхизм, пороки мочевыводящей системы, умственная отсталость, другие аномалии; фенотип пациентов с данным синдромом напоминает клиническую картину синдрома Шерешевского — Тернера (рис. 20.12).

Опица-Фриаса синдром (гипертелоризма — гипоспадии синдром):

- минимальные диагностические признаки — гипертелоризм, *телекант*, гипоспадия, *дисфазия*;

- возможные дополнительные признаки — эпикант, плоская переносица, расщелина губы и(или) неба, крипторхизм, паховые грыжи, атрезия заднего прохода, *грубый сильный голос*, другие аномалии.

Поланда синдром:

- минимальные диагностические признаки — *односторонняя гипоплазия или аплазия большой грудной мышцы, симбрахидактилия* (на одноименной стороне);
- возможные дополнительные признаки — *аплазия малой грудной мышцы*, отсутствие соска, дефекты ребер, другие аномалии.

Прадера–Вилли синдром:

- минимальные диагностические признаки — ожирение, умственная отсталость, гипогонадизм, гипотония мышц (в первые месяцы жизни), *снижение или отсутствие сосательного рефлекса в периоде новорожденности*;
- возможные дополнительные признаки — *нерезко выраженная внутриутробная гипотрофия, ягодичное предлежание, низкий рост, полифазия, диспропорционально маленькие или короткие кисти и стопы* (акромикрия), крипторхизм, сахарный диабет, другие аномалии; у большинства пациентов обнаруживаются делеции 15q11–q13 (отцовского происхождения).

Пьера Робена аномалия:

- минимальные диагностические признаки — гипоплазия нижней челюсти, расщелина неба, *заладание языка*;
- возможные дополнительные признаки — аномалии ушных раковин, глаз, скелетные аномалии, пороки сердца, умственная отсталость, другие аномалии.

Рассела–Сильвера синдром:

- минимальные диагностические признаки — низкий рост, *асимметрия скелета по типу гемимикросомии, преждевременное появление вторичных половых признаков*;
- возможные дополнительные признаки — *пятна на коже цвета «кофе с молоком», псевдогидроцефалия, треугольное лицо, птоз, голубые склеры, микростомия, аномалии мочеполовой системы*, другие аномалии.

Робинова синдром («лицо плода» синдром):

- минимальные диагностические признаки — низкий рост, *«лицо плода», брахимелия, гипоплазия наружных половых органов*;
- возможные дополнительные признаки — пренатальная гипоплазия, аномалии скелета, паховые грыжи, пороки сердца, гидронефроз, другие аномалии.

Ротмунда–Томсона синдром:

- минимальные диагностические признаки — *лохмотодермия, катаракта*;
- возможные дополнительные признаки — низкий рост, *признаки эктодермальной дисплазии, гиперкератоз ладоней и подошв, маленькие кисти и стопы, гипоплазия I пальца, гипогонадизм, умственная отсталость*, другие аномалии.

Рубинштейна–Тейби синдром:

- минимальные диагностические признаки — умственная отсталость, *широкие дистальные фаланги I пальцев кистей и стоп*;
- возможные дополнительные признаки — низкий рост, гирсутизм, микроцефалия, брахицефалия, позднее закрытие родничков, низкий рост волос на лбу, аномалии ушных раковин, птоз, антимонголоидная направленность глазных щелей, эпикант, широкая спинка носа, *загнутый книзу кончик носа, гипоплазия крыльев носа, ретрогнатия, высокое небо, аномалии зубов, аномалии скелета, пороки сердца, почеч, другие аномалии*.

Сейпа–Лоренса синдром (липодистрофий тотальная врожденная, Бернардинелли синдром):

- минимальные диагностические признаки — *генерализованное отсутствие подкожного жирового слоя*;
- возможные дополнительные признаки — *гирсутизм, курчавые волосы, выступающие ушные раковины, гиперплазия наружных половых органов, висцеромегалия, другие аномалии*.

Сотоса синдром (церебрального гигантизма синдром):

- минимальные диагностические признаки — *макросомия (включая макроцефалию), умственная отсталость*;
- возможные дополнительные признаки — *выступающие лобные бугры, лицо с грубыми чертами, лицевая плевора, гипертелоризм, антимонголоидная направленность глазных щелей, выступающая нижняя челюсть, судорожный синдром, нарушения координации, другие аномалии*.

Сьегрена–Ларсена синдром:

- минимальные диагностические признаки — *ихтиоз, умственная отсталость, спастический тетрапарез*;
- возможные дополнительные признаки — *низкий рост, гипертелоризм, пигментная дегенерация сетчатки, аномалии зубов, кифоз, другие аномалии*.

Таунса–Брокса синдром:

- минимальные диагностические признаки — *пороки прямой кишки (атрезия заднего прохода и др.), аномалии ушной раковины (дисплазии, гипоплазии, преаурикулярные выросты и др.), пороки дериватов лучевой кости (трехфаланговый / палец, полидактилия и др.)*;
- возможные дополнительные признаки — *тугоухость, аномалии почек, мочеотников и другие аномалии (рис. 20.9)*.

Тричера Колпинза синдром (нижнечелюстно-лицевой дизостоз):

- минимальные диагностические признаки — *«птичье лицо», антимонголоидная направленность глазных щелей, гипоплазия скуловых костей, аномалии наружного уха*;
- возможные дополнительные признаки — *преаурикулярные выросты, атрезия наружного слухового прохода, отсутствие ресниц на нижнем веке, колобома нижних век, микрофтальм, экзофтальм, макростомия, открытый рот, высокое небо, скелетные аномалии, крипторхизм, пороки сердца, умственная отсталость, другие аномалии*.

Фримена–Шелдона синдром (кранио-карпо-тарзальная дисплазия):

- минимальные диагностические признаки — *«лицо саистящего», ульнарная девиация кистей, множественные контрактуры суставов*;
- возможные дополнительные признаки — *блефарофимоз, гипертелоризм, эпикант, экзофтальм, страбизм, маленький нос с узкими носовыми ходами и гипоплазией крыльев, удлинённый филтр, высокое небо, камптодактилия, косолапость, сколиоз, кифосколиоз и другие аномалии (рис. 20.10)*.

Халпермана–Штрайфа синдром (окуло-мандибуло-фациальный синдром):

- минимальные диагностические признаки — *низкий рост, гипотрихоз, «птичье лицо», катаракта*;
- возможные диагностические признаки — *брахицефалия, выступающие лобные и теменные бугры, микрофтальм, голубые склеры, гетерохромия радужек, высокое небо, макростомия, аномалии зубов, узкая грудная клетка, гипогенитализм и другие аномалии*.

Холт–Орама синдром (руки — сердца синдром):

- минимальные диагностические признаки — различные варианты пороков развития верхней конечности, чаще левой (в том числе гипоплазия, трехфаланговый I палец, гипоплазия лучевой кости и др.), пороки сердца;
- возможные дополнительные признаки — гипертелоризм, расщелина неба, гипоплазия большой грудной мышцы, гипоплазия лопаток и ключиц, воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз и другие аномалии.

Черепно-ключичная дисплазия (черепно-ключичный дизостоз):

- минимальные диагностические признаки — гипоплазия или аплазия ключиц, позднее закрытие родничков, позднее прорезывание зубов;
- возможные дополнительные признаки — низкий рост, брахицефалия, аномалии зубов, расщелина неба, укорочение средних фаланг V пальцев кисти, узкая грудная клетка, различные аномалии позвонков и ребер, сколиоз, повышенная ломкость костей, другие аномалии (рис. 20.13).

Эктодермальная дисплазия ангидротическая (синдром Криста–Сименса–Турена):

- минимальные диагностические признаки — гипогидроз или ангидроз (предрасполагающие к гипертермии), гипотрихоз, гиподонтия;
- возможные дополнительные признаки — гипоплазия молочных желез и сосков, большой лоб, западающая переносица, маленький седловидный нос с гипоплазией крыльев, полные вывернутые губы, легочные инфекции и др. (рис. 20.8).

Эктродактилия, ectoдермальной дисплазии, расщелины губы и(или) неба синдром:

- минимальные диагностические признаки — ectродактилия, признаки ectoдермальной дисплазии, расщелина губы и(или) неба;
- возможные дополнительные признаки — пигментные невусы, блефарофимоз, телекант, светобоязнь, крипторхизм, гипоспадия, паховые грыжи, атрезия ануса, аномалии почек, тугоухость, другие аномалии.



Рис. 20.1. Высокий рост, долихоморфический тип сложения у девочки 15 лет с синдромом Марфана (наблюдение В. А. Блиновой)



Рис. 20.2. Диспропорциональная карликовость за счет преимущественного укорочения проксимальных сегментов конечностей у ребенка 6 лет с гипохондроплазией (наблюдение В. А. Блиновой)

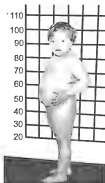


Рис. 20.3. Выраженное ожирение у девочки 5 лет с синдромом Барде-Бидля (наблюдение Т. А. Кодиной)



Рис. 20.4. Лентиго у мальчика 9 лет с синдромом множественных лентиго: LEOPARD-синдром (наблюдение В. В. Красильникова)



Рис. 20.5. Гипоплазия и дистрофия ногтевых пластинок у сибсов 8 лет (а) и 9 лет (б) с онхоостеодисплазией (наблюдение В. А. Блиновой)



Рис. 20.8. Четырехпальцевая складка ладони у ребенка с синдромом Дауна (наблюдение В. В. Красильникова)



Рис. 20.7. Редкие волосы, выпуклый лоб, сдвинутые виски, опущенные веки, страбизм, полные щеки, удлиненный фимфтер, выступающая нижняя губа у ребенка с синдромом Вильямса: синдром «лица эльфа» (наблюдение В. В. Красильникова)



Рис. 20.8. Редкие тонкие волосы, большой лоб, западающая переносица, умеренная гипоплазия крыльев носа, короткий фимфтер, полные вывернутые губы у ребенка 5 лет с андрогенной дисплазией: синдром Криста-Сименса-Турена (наблюдение В. В. Красильникова)



Рис. 20.9. Гипопластичная свернутая ушная раковина, преурикулярные выросты у ребенка 4 лет с синдромом Таунса–Брокса (наблюдение В. В. Красильникова)



Рис. 20.10. «Лицо санстящего», гипоплазия крыльев носа, плоский удлиненный филтр, микростомия у девочки 12 лет с краниокарпотарзальной дисплазией: синдром «лица санстящего» (наблюдение В. В. Красильникова)



Рис. 20.11. Верхняя микрофтальмия (ложная прогения) у девочки 7,5 лет (наблюдение В. В. Красильникова)



Рис. 20.12. Крыловидные шейные складки у девочки 8 лет с синдромом Нунан (наблюдение В. А. Блиновой)



Рис. 20.13. Максимальное сведение плеч за счет гипоплазии ключиц у девочки 13 лет с черепно-ключичной дисплазией (наблюдение В. А. Блиновой)



Рис. 20.14. Крыловидные лопатки у девочки 11 лет с синдромом множественных лентиго (наблюдение В. В. Красильникова)



Рис. 20.15. Шелевидная мошонка у ребенка с синдромом Аарскага (наблюдение В. В. Красильникова)



Рис. 20.16. Микромелия у ребенка 3 лет с дистрофической дисплазией: дистрофической карпиковости синдром (наблюдение В. А. Блиновой)



Рис. 20.17. Брахидактилия, изодактилия, симптом трезубца у ребенка 6 лет с ахондроплазией (наблюдение В. А. Блиновой)

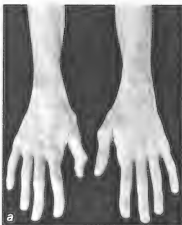


Рис. 20.18. Арахнодактилия, положительный тест I пальца у девочки 14 лет с синдромом Марфана (наблюдение В. А. Блиновой)



Рис. 20.19. Клинодактилия III–IV пальцев
(наблюдение В. А. Блиновой)



Рис. 20.20. Камптодактилия у пациентки
13 лет с черепно-ключичной дисплазией
(наблюдение В. А. Блиновой)



Рис. 20.21. Галифеобразная деформация и укорочение
левой нижней конечности как результат множественных
переломов у девочки 6 лет с несовершенным
остеогенезом (наблюдение В. А. Блиновой)

Часть III

**ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ
СИСТЕМНЫХ ПРОЦЕССОВ
И РЕАКЦИЙ**

МЕДИЦИНСКАЯ ГЕНЕТИКА. ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ И МЕТОДЫ

Генетика, в том числе генетика человека, — наука одновременно и фундаментальная, и прикладная. Как фундаментальная наука она изучает законы наследственности и изменчивости. Полученные при этом научные результаты чрезвычайно ценны в чисто практическом плане, поэтому генетика — это также и прикладная наука [Фогель Ф., Мотульски А., 1989].

Предметом медицинской генетики является исследование закономерностей наследственности и изменчивости у человека применительно к патологии. Это касается изучения этиологии и патогенеза наследственных заболеваний на молекулярном, хромосомном, клеточном и организменном уровнях, характера наследования тех или иных состояний, перспективных методов лечения, способов профилактики, распространенности наследственных болезней в популяциях, вопросов мутагенеза, других медико-биологических проблем. Чрезвычайно быстрое развитие генетики человека в последние десятилетия привело к ее широкому взаимодействию с самыми различными областями медицины, включая педиатрию. И это понятно, поскольку многие наследственные заболевания дебютируют в детском возрасте, а нередко — с момента рождения ребенка. Так, согласно современным представлениям, на 1000 живорожденных 30–50 детей имеют те или иные наследственные либо врожденные изменения (генные и хромосомные болезни, врожденные пороки развития, заболевания с выраженным наследственным предрасположением). В изучении наследственных болезней человека медицинская генетика использует целый ряд методов, а именно клинико-генеалогический, цитогенетический, биохимический, молекулярно-генетический, популяционно-статистический и др.

КЛИНИКО-ГЕНЕАЛОГИЧЕСКИЙ МЕТОД

Генеалогия (в самом широком смысле) — учение о родословных. Генеалогический метод применительно к медицине — это метод родословных, заключающийся в прослеживании признака (болезни) в семье с указанием типа родственных связей между членами родословной. Обычно этот метод называют клинико-генеалогическим, поскольку часто речь идет об изучении тех

или иных патологических состояний с помощью приемов клинического обследования (осмотр пробанда и его родственников, использование параклинических методов исследования, анализ медицинской документации и т. д.). По мнению выдающегося невролога-генетика С. Н. Давиденкова (1880–1961), «...в постановке клинического диагноза, т. е. в непосредственной практической работе врача, генеалогическое исследование относится к чрезвычайно важным, а нередко и к решающим моментам распознавания; привычка пользоваться для диагностики методом генеалогии и личного обследования родственников оказывается настолько сильным подспорьем в ежедневной работе врача, что всякому, имеющему в этом хотя бы небольшой опыт, кажется странным, как можно было довольствоваться рассмотрением одних голых фенотипов, совершенно игнорируя наследственные особенности, которые были свойственны этим людям еще задолго до заболевания».

Технически генеалогический метод складывается из двух этапов: составления родословной семьи и последующего генеалогического анализа. На рис. 21.1 представлены основные символы, используемые при составлении родословной. Следует подчеркнуть, что родословная семьи должна включать в себя сведения не менее чем о трех поколениях. Поколения обозначают римскими цифрами сверху вниз и ставят слева от родословной. Арабскими цифрами нумеруют потомство одного поколения (весь ряд) слева направо. Таким образом, каждый член родословной имеет свой шифр: I, II, III и т. д. При сборе семейного анамнеза необходимо предупредить родителей, что все сведения, сообщаемые ими, являются тайной и не подлежат разглашению. Кроме того, необходимо подчеркнуть, что анализ родословной основан исключительно на сведениях ими сообщаемых, поэтому сознательное искажение информации может привести к ошибкам в диагностике.

Правильно собранная родословная семьи позволяет врачу ответить на ряд вопросов:

- встречается ли аналогичное заболевание у родственников пробанда (т. е. имеется единичный или семейный случай заболевания);
- есть ли в семье другие заболевания, которые могут иметь значение для решения вопроса о диагнозе (например, эквиваленты основного заболевания);
- наконец, достаточно ли в родословной данных для установления характера наследования заболевания.

Ниже приводится характеристика основных типов наследования.

АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНЫЙ ТИП НАСЛЕДОВАНИЯ

Фенотипически при данном типе наследования патологическое состояние обнаруживается у гетерозигот. Патологический признак может встречаться в нескольких поколениях родословной (в типичном случае — «вертикальный» характер родословной). Если sibсов в поколении много, то соотношение больных и здоровых приближается к 1:1 (для случаев брака больного и здорового). Отсутствует (за редким исключением) преимущественное поражение того или иного пола. Клинические проявления при ряде доминантных мутаций могут развиваться спустя несколько лет, иногда десятилетий после рождения, как, например, при поликистозе почек «взрослого типа», хорее Гентингтона и др. Для данной группы заболеваний типична варьирующая экспрессивность гена, т. е. различная выраженность клинических проявлений — от полной (классической) картины заболевания до стертых (абортивных) формы. Для многих патологических состояний характерна неполная пенетрантность гена (частота фенотипической проявляемости, выражаемая в процентах или долях), когда у заведомых носителей мутации могут отсутствовать клинические проявления заболевания. Нередко наблюдается феномен антиципации, предполагающий утяжеление клинической картины заболевания в ряду поколений.

Некоторые заболевания, передающиеся по аутосомно-доминантному типу наследования

Ахондроплазия, хондродистрофия (вариант диспропорциональной карликовости, 4p16.3).

Брахидактилия (короткопалость — гетерогенная группа состояний).

Варденбурга синдром (нейросенсорная тугоухость в сочетании с телекантом и частичным альбинизмом, тип I, 2q37).

Виллебранда болезнь, псевдогемофилия (увеличение длительности кровотечения, снижение прокоагулянтной и антигенной активности VIII фактора, 12pter-12p).

Гипертрихоз врожденный универсальный (генерализованный гипертрихоз).

Марфана синдром (дисплазия соединительной ткани в результате мутации в гене фибриллина — допихостеномелия, арахнодактилия, гипермобильность суставов, подвывих хрусталика, пролапс митрального клапана или аневризма аорты, 15q21.1).

Миотония врожденная Томсона (клинические и электромиографические признаки миотонии в виде медленного расслабления мышц после их сокращения, 7q35).

Нейрофиброматоз, болезнь Реклингхаузена (тип I — множественные пигментные пятна цвета «кофе с молоком», нейрофибромы, 17q11.2; тип II — центральный, характеризуется опухолями черепных нервов).

Остеогенез несовершенный (повышенная ломкость костей, голубые склеры, отосклероз, 17q21.31-q22.05, 17q21.3-q22.1; гетерогенная группа состояний).

Туберозный склероз (судорожные припадки, ангиофиброма на лице в виде бабочки, депигментированные пятна, 9q33-q34).

АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫЙ ТИП НАСЛЕДОВАНИЯ

Необходимым условием для фенотипического проявления при данном типе наследования является наличие мутантного гена в гомозиготном состоянии. Родители пораженного ребенка обычно здоровы, но аналогичное заболевание может обнаруживаться у родных, двоюродных или троюродных сибсов пробанда (в типичном случае — «горизонтальный» характер родословной). Исключение составляют редкие браки между больным и гетерозиготным носителем, когда характер родословной может принять вид псевдоминантного наследования. При накоплении кровного родства либо указании на малую брачную дистанцию между родителями (эндогамный брак) может отмечаться увеличение числа больных в родословной.

Некоторые формы, передающиеся по аутосомно-рецессивному типу наследования

Адреногенитальный синдром, дефицит 21-гидроксилазы (гиперплазия надпочечников, женский псевдогермафродитизм; у мальчиков — преждевременное половое созревание, задержка роста; при полном дефиците фермента — сольтеряющая форма, 6p21.3).

Атаксия-телеангиэктазия, синдром Луи-Бар (атаксия, телеангиэктазии на конъюнктиве, снижение содержания или отсутствие иммуноглобулина А, 11q22–q23).

Галактоземия (дефицит галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы, 9p13).

Гомоцистинурия (дефицит цистатионинсинтетазы, марфаноподобный фенотип, часто неврологическая симптоматика, 21q22.3).

Диарея хлоридная врожденная (диарея, повышенная концентрация хлоридов в кале с одновременным снижением ее в сыворотке крови и моче).

Карликовость Ларона (дефицит рецептора гормона роста, питуитарная карликовость, тип II, 5p13.1–p12).

Криглера–Найяра синдром (дефицит печеночной глюкуронилтрансферазы, тип I, негемолитическая гипербилирубинемия, 1q21–q23).

Лепречаунизм (дефект рецептора инсулина, гротескные черты лица, гиперплазия наружных половых органов, гиперплазия островкового аппарата поджелудочной железы; прогноз для жизни неблагоприятный, 19p13.3–p13.2).

Муковисцидоз, кистозный фиброз поджелудочной железы (дефицит белка-регулятора трансмембранной проводимости ионов — CFTR, 7q31.2).

Мышечная атрофия спинальная (тип I, болезнь Верднига–Гоффмана; тип II, промежуточный; тип III, болезнь Кугельберга–Веландера; 5q12.2–q13.3).

Нимана–Пика болезнь (гетерогенная группа состояний; при типе А, классическом инфантильном, и типе В, висцеральном, — дефицит сфингомиелиназы, 11p15.4–p15.1).

Поликистоз почек, инфантильный тип (кистозная дисплазия почек, нефромегалия, уремия).

Тромбоцитопения с отсутствием лучевой кости, TAR-синдром (тромбоцитопения, симметричная гипоплазия или аплазия лучевых костей, лучевая косорукость).

Фенилкетонурия (недостаточность фермента печени — фенилаланин-4-гидроксилазы, 12q24.1).

Фруктозы непереносимость наследственная, фруктоземия (недостаточность фруктозо-1-фосфатальдолазы, 9q22).

Х-СЦЕПЛЕННОЕ РЕЦЕССИВНОЕ НАСЛЕДОВАНИЕ

Основной особенностью данного типа наследования является преимущественное поражение лиц мужского пола (исключение составляют редкие «женские случаи заболевания» как результат гомозиготного состояния мутантного аллеля у девочек, рожденных в браке больного мужчины и гетерозиготной носительницы, либо сочетания мутации в одном из докусов X-хромосомы с синдромом моносомии X, либо X-аутосомной транслокации). В части случаев гетерозиготные носительницы могут иметь клинические проявления носительства в виде «малой болезни» вследствие случайного преобладания в генотипе функционально активных X-хромосом, несущих мутантный аллель (эффект «лайонизации», предполагающий инактивацию одной из X-хромосом в раннем эмбриогенезе).

Некоторые формы, передающиеся по X-сцепленному рецессивному типу наследования

Аарского синдром, лице-пальце-генитальный синдром (нанизм, шавевидная мошонка, *Xq13*).

Агаммаглобулинемия X-сцепленная инфантильная (рецидивирующие бактериальные инфекции, снижение содержания иммуноглобулинов основных классов в крови, *Xq21.3–q22*).

Гемофилия А (дефицит фактора VIII, *Xq28*).

Гемофилия В, болезнь Кристмаса (дефицит фактора IX, *Xq27.1–q27.2*).

Гидроцефалия X-сцепленная рецессивная (стеноз водопровода мозга, прогрессирующая гидроцефалия, *Xq28*).

Гипопаратиреоз инфантильный X-сцепленный (низкое содержание паратормона в крови, судорожный синдром, гипокальциемия, гиперфосфатемия, *Xq26–q27*).

Диабет несахарный нефрогенный, вазопрессин-резистентный диабет (полиурия, полидипсия, отсутствие реакции почечных канальцев на вазопрессин, *Xq28*).

Лейкодистрофия Пелицеуса–Мерцбахера (неврологическая симптоматика в виде атаксии, спастических парезов, хоресидных гиперкинезов, задержки психомоторного развития после 4–6 мес; течение прогрессивное, *Xq22*).

Леша–Нихана синдром, первичная X-сцепленная гиперурикемия (дефицит гипоксантингуанинфосфорибозилтрансферазы, прогрессирующая умственная отсталость, хоресатетоз, аутоагрессия, повышение уровня мочевой кислоты в крови и моче; течение прогрессивное, *Xq26–q27.2*).

Мукополисахаридоз, тип II, синдром Хантера (дефицит идуронатсульфатазы, мукополисахаридурия, *Xq28*).

Мышечная дистрофия псевдогипертрофическая Дюшенна–Беккера (прогрессирующая мышечная слабость, гиперферментемия, псевдогипертрофия; течение прогрессивное, *Xp21.2*; примерно в 50–60% случаев — крупные делеции в гене дистрофина).

Окуло-церебро-ренальный синдром Лоу (тубулопатия, катаракта, гипотония мышц, задержка психомоторного развития; течение прогрессивное, *Xq26.1*).

Х-СЦЕПЛЕННОЕ ДОМИНАНТНОЕ НАСЛЕДОВАНИЕ

При данном типе наследования пораженные мужчины передают заболевание только дочерям, при этом все сыновья свободны от мутантного гена. Больные женщины равновероятно передают заболевание сыновьям и дочерям. Фенотипические проявления у лиц мужского пола более выражены, чем у женского (в некоторых случаях, например при синдроме Ретта и фокальной дермальной аплазии, наблюдается летальный эффект для плодов мужского пола). В типичном случае родословная имеет «вертикальный» вид.

Некоторые формы, передающиеся по Х-сцепленному доминантному типу наследования

Альпорта синдром (наследственный нефрит с глухотой, $Xq22$: часть случаев, гетерогенная группа состояний).

Гипофосфатемия, витамин D-резистентный рахит, фосфатдиабет (гипофосфатемия, рахит устойчивый к лечению витамином D, $Xp22.2-p22.1$).

Дермальная фокальная гипоплазия, синдром Гольца (участки атрофии кожи, дефекты скелета, аномалии глаз, пороки внутренних органов; встречается, как правило, у девочек).

Коффина–Лоури синдром (аномалии лица, конусовидные пальцы, умственная отсталость, $Xp22.2-p22.1$).

Ретта синдром (прогрессирующая умственная отсталость, судорожный синдром, стереотипные движения рук по типу «мытья и лотирания»; встречается, как правило, у девочек).

МИТОХОНДРИАЛЬНОЕ НАСЛЕДОВАНИЕ

Данный тип наследования обычно обозначают как материнский, или женский, поскольку митохондриальная ДНК (кольцевая молекула, содержащая 16 569 пар оснований) передается потомству исключительно через яйцеклетки (сперматозоиды ее практически не содержат). Соответственно, патологический признак от матери передается детям независимо от пола, тогда как пораженные мужчины свое заболевание потомству не передают.

Некоторые заболевания, обусловленные мутациями в митохондриальной ДНК

Диабета — глухоты синдром (нейросенсорная тугоухость, диабет).

Зрительного нерва атрофия Лебера (атрофия зрительного нерва с потерей центрального зрения).

MELAS-синдром (прогрессирующая митохондриальная энцефалопатия, лактат-ацидоз, инсультоподобные состояния).

MERRF-синдром (миоклонус-эпилепсия, атаксия, деменция, «рваные» красные волокна в биоптатах скелетных мышц).

NARP-синдром (нейропатия, атаксия, пигментный ретинит).

Необходимо отметить, что, как любой другой вид исследования, клинико-генеалогический метод имеет свои ограничения, связанные с недостаточной осведомленностью большинства людей о своих родственниках, от-

носителем малочисленностью современных семей, недооценкой субклинических признаков у родственников, часто принимаемых за норму, возможностью ложного диагноза у родственников пробанда, иногда сознательным искажением сведений со стороны консультируемых.

МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ

Согласно современным представлениям, под медико-генетическим консультированием понимается коммуникативный процесс, в результате которого активно заинтересованные пациенты (либо их родственники) с наследственным заболеванием (либо риском наследственного заболевания) получают сведения о характере данного заболевания, а также способах его предупреждения и лечения; при этом консультирование, как правило, не должно носить директивного характера и преследовать «евгенические цели» в том смысле, что на семью не оказывают какого-либо давления, даже когда речь идет о высоком риске рождения больного ребенка. Условно процесс медико-генетического консультирования можно разделить на несколько этапов.

1. Верификация клинического диагноза наследственного (или предположительно наследственного) заболевания: чрезвычайно важное обстоятельство, определяющее во многом успех медико-генетического консультирования; на данном этапе крайне важна роль клинициста, в том числе педиатра, особенно если пробанд в силу тех или иных причин не доступен осмотру медицинскому генетику.

2. Установление характера наследования заболевания в консультируемой семье: проводится в рамках клинко-генеалогического метода (следует отметить, что не всегда анализ конкретной родословной позволяет однозначно судить о типе наследования вследствие малочисленности современных семей; в то же время правильный сбор и анализ родословной дает возможность в некоторых случаях определить тип наследования, если диагноз точно установить не удается).

3. Оценка генетического риска повторения заболевания (генетический прогноз): принципиально выделяют два способа оценки генетического риска — теоретический (для моногенных заболеваний) и эмпирический (мультифакторные и хромосомные болезни).

4. Определение наиболее эффективных способов профилактики: зависит от конкретной ситуации, с которой сталкивается врач; при этом необходимо учитывать такие факторы, как возраст консультируемых, состав семьи (наличие либо отсутствие здоровых детей), тяжесть заболевания, возможность проведения пренатальной диагностики, религиозные установки семьи и т. д.

5. Объяснение обратившимся смысла собранной и проанализированной медико-генетической информации: проводится в максимально доступной и неадирективной форме; критерием эффективности медико-генетического консультирования на данном этапе является понимание со стороны консультируемых той информации, которую им дает врач.

Ниже приводятся основные показания к медико-генетическому консультированию применительно к педиатрической практике:

- прогноз потомства в семьях,отягощенных нарушением физического, полового или психического развития;
- врожденные пороки развития, особенно множественные (здесь и далее — для исключения наследственного характера заболевания у ребенка);
- синдромальный характер поражения (вовлечение в патологический процесс двух и более систем);
- нарушения физического развития (пренатальная гипоплазия, тяжелые формы гипотрофий, синдром мальабсорбции, диспропорциональное телосложение, аномально низкий или высокий рост, необычный внешний вид и др.);
- аномалии полового развития (гипогонадизм, гиперплазия наружных половых органов, гермафродитизм, задержка полового развития, преждевременное половое созревание и др.);
- задержка психомоторного (интеллектуального) развития без видимых причин, особенно в сочетании с аномалиями морфотипа либо прогрессирующим характером течения заболевания.

Медико-генетическое консультирование как форма профилактики наследственных и врожденных заболеваний связано с другими видами медико-генетической помощи населению.

ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ В ДИАГНОСТИКЕ ХРОМОСОМНЫХ БОЛЕЗНЕЙ

Цитогенетические методы исследования в течение последних нескольких десятилетий широко используются в медицине для диагностики **хромосомных болезней** человека. Эти методы предназначены для изучения хромосомного набора. Наиболее распространенным методом является световая микроскопия. Изучение хромосом человека под микроскопом применяют с конца XIX в. Если сначала цитогенетика изучала взаимосвязь генетических и цитологических (хромосомных) признаков, то в настоящее время цитогенетика — это область науки, изучающая структуру и функции хромосом.

Хромосомы — это дезоксирибонуклеопротеидные комплексы, расположенные в ядре клетки. В их основе лежит молекула ДНК, связанная с гистоновыми белками и упакованная определенным образом.

Временем появления цитогенетики человека считается 1956 г., когда, благодаря открытию Тино и Левана, было точно установлено число хромосом у человека, равное 46.

Все соматические клетки человека имеют диплоидный набор хромосом (2n, где $n = 23$), представленный 23 парами хромосом. 22 пары одинаковы у мужчин и женщин и называются *аутосомами*, а 23-я пара — *пара половых хромосом*. У женщин имеется две гомологичные хромосомы, обозначаемые

XX, у мужчин — две гетерологичные хромосомы, обозначаемые X и Y. Комплекс половых хромосом определяет генетический пол индивидуума. Хромосомы, образующие пары, называются *гомологичными хромосомами*, они имеют одинаковое строение, но разное происхождение: одна — отцовское, другая — материнское. Единственный тип клеток человека, в которых присутствует по одной хромосоме из каждой пары, что соответствует гаплоидному набору ($n = 23$), — это зрелые половые клетки, гаметы. Женская гамета (яйцеклетка) содержит 22 аутосомы и X-хромосому. Мужская гамета (сперматозоид) бывает двух типов. Гаметы одного типа несут наряду с 22 аутосомами X-хромосому, а гаметы другого типа — Y-хромосому. Во время оплодотворения мужская и женская гаметы сливаются, образуя зиготу, в которой восстанавливается диплоидный набор ($2n = 46$). При дроблении зиготы, клетки которой делятся митозом, формируется зародыш и его оболочки. Таким образом, во всех клетках зародыша сохраняется диплоидный набор, так как нормально протекающий митоз обеспечивает сохранение постоянства хромосомного набора в ряду поколений клеток.

Хромосома может находиться в двух разных состояниях — конденсации и деконденсации. В интерфазном ядре она деконденсирована, ее диаметр в поперечном сечении составляет 100 нм и не соответствует разрешению светового микроскопа, поэтому хромосомы интерфазного ядра не видны под микроскопом. В ядре делящейся клетки ДНК хромосом конденсируется, хромосомы становятся компактными, укорачиваются, диаметр отдельной хроматиды достигает 500–600 нм. Процесс упаковки ДНК в профазе митоза называется *митотической конденсацией хромосом*. Благодаря этим изменениям хромосомы хорошо окрашиваются основными красителями и становятся видимыми под световым микроскопом. Наиболее пригодной фазой митоза для исследования хромосом является метафаза, так как в этот период хромосомы приобретают наиболее конденсированное, компактное состояние, вследствие чего хорошо определяется их морфология (строение). Объектом исследования служит *метафазная пластинка* — фигура, образованная хромосомами клеточного ядра, расположенными в плоскости экватора веретена деления на стадии метафазы.

Митотические хромосомы состоят из 2 *хроматид* (сестринские хромосомы), которые образуются в S-периоде клеточного цикла в результате репликации ДНК. Соединение 2 хроматид в одной точке образует первичную перетяжку, или центромеру. Метафазные хромосомы имеют разную морфологию в зависимости от положения *центромеры* и делятся на 3 типа.

К *1-му типу* относят метацентрические хромосомы, в которых центромера расположена посередине и делит хромосому на 2 равные части — плечи;

2-й тип хромосом — это субметацентрические хромосомы, в которых центромера несколько смещена к одному из концов, а плечи имеют неравную длину: одно — короткое (p), другое — длинное (q).

В хромосомах *3-го типа* центромера локализуется очень близко к одному из концов, поэтому их называют акроцентрическими. Для коротких плеч акроцентрических хромосом характерно наличие специализированных образований — спутников, соединенных с коротким плечом спутничной нитью.

Спутничная нить является областью ядрышкового организатора и в интерфазном ядре формирует ядрышко. Ядрышковый организатор содержит кластер генов, кодирующих рибосомальную РНК.

Важной частью любой хромосомы является *теломера*, расположенная на конце плеча и обеспечивающая стабильность нормального строения хромосомы.

Как в метафазных, так и в интерфазных хромосомах имеется 2 типа участков (районов), по-разному организованных и выполняющих разные функции, — *эухроматические* и *гетерохроматические*.

Эухроматические районы представлены структурными генами (уникальными последовательностями ДНК), поэтому их повреждение или утрата приводит либо к гибели клетки, либо к тяжелым патологическим изменениям; в интерфазном ядре они деконденсированы.

Гетерохроматические районы образованы повторяющимися последовательностями ДНК; в интерфазном ядре они сохраняются в конденсированном состоянии. Подобные последовательности локализованы в центромерных и теломерных участках, в районе вторичных перетяжек (прицентромерных районах) 1, 9, 16 хромосом, в дистальной части длинного плеча Y-хромосомы и диффузно разбросаны по всему геному (чередуются с участками эухроматина на всем протяжении хромосомы). Такая структура хромосом обуславливает их линейную дифференцированность по длине и выявляется определенными методами окрашивания.

Различия в комплексе половых хромосом мужской и женской клетки проявляются не только при анализе митотических хромосом, но и на уровне интерфазного ядра. Одна из двух X-хромосом женщины в интерфазе генетически не активна, она находится в конденсированном, гетерохроматизированном состоянии. При окрашивании интерфазных клеток ядерными красителями и анализе их под микроскопом в ядрах отчетливо видно крупное, интенсивно окрашенное тельце полового хроматина, расположенное у края клеточной оболочки (тельце Барри), его принято называть *X-хроматином*. В ядрах мужских клеток X-хроматин отсутствует. По числу телец X-хроматина можно установить число X-хромосом в хромосомном наборе, так как добавочные X-хромосомы также инактивированы. Исследование X-хроматина в интерфазных ядрах букального эпителия используют в качестве скринирующего теста как при массовом, так и при селективном обследовании пациентов с подозрением на числовые изменения в системе половых хромосом. Присутствие Y-хромосомы можно констатировать также на уровне интерфазного ядра. Крупный гетерохроматический сегмент, локализованный в дистальной части длинного плеча Y-хромосомы, при окрашивании хромосом флюорохромами имеет очень яркое («бриллиантное») свечение. Его можно видеть и в интерфазном ядре в виде ярко флюоресцирующего тельца, которое называют *Y-хроматином* или *F-хроматином*.

Показания для селективного скринирования на аномалии половых хромосом с помощью экспресс-метода определения полового хроматина:

- клиническая картина синдрома Шерешевского–Тернера и синдрома Клайнфелтера;

- отставание в росте, физическом и половом развитии у девочек;
- нарушения половой дифференцировки у мальчиков (гипогонадизм, микроорхизм, двусторонний крипторхизм); пороки развития наружных половых органов, ложный мужской и ложный женский гермафродитизм;
- первичная или вторичная аменорея у женщин;
- бесплодие у мужчин и женщин (после исключения других возможных причин);
- нарушения сексуальной ориентации;
- асоциальное поведение у мальчиков.

Для приготовления *хромосомного препарата* и анализа хромосомного набора клеток необходимо располагать популяцией активно делящихся клеток. Методы получения хромосомных препаратов подразделяют на прямые и непрямые.

Прямые методы исследуют те ткани, где есть много спонтанно делящихся клеток: костный мозг, ткань хориона и плаценты. Эти методы применяются в онкологической гематологии (исследование клеток костного мозга у больных лейкозами для уточнения диагноза и оценки эффективности лечения) и в пренатальной диагностике хромосомных болезней (выявление хромосомных аномалий у плода по изменениям в хромосомном наборе клеток хориона или плаценты).

Непрямые методы используют при работе с высокодифференцированными клетками, не обладающими спонтанной митотической активностью и требующими культивирования *in vitro*. Такими клетками являются клетки периферической крови (лимфоциты), фибробласты, амниоциты.

В настоящее время в медико-генетической практике чаще всего применяют метод культуры лимфоцитов периферической крови. Культивирование лимфоцитов проводят на специальных питательных средах в течение 72 ч при температуре 37° С в присутствии фитогемагглютинаина. Фитогемагглютинин — это белок бобовых растений, вызывающий бласттрансформацию и последующие деления (пролиферацию) лимфоцитов. Чтобы остановить митоз на стадии метафазы, за 1–2 ч до окончания культивирования в культуру добавляют колхицин (или его аналог). Колхицин в конечной концентрации 0,05–0,075 мкг/мл останавливает деление на стадии метафазы вследствие дезорганизации митотического веретена; в результате в культуре происходит накопление метафазных пластинок.

По окончании культивирования проводят обработку культуры гипотоническим раствором, который разрушает клеточную мембрану и способствует разобщению (разбросу) хромосом, поэтому становится возможным их подсчет и оценка строения. Затем осуществляют фиксацию хромосом смесью метилового или этилового спирта с ледяной уксусной кислотой, проводят несколько смен фиксатора, что улучшает качество последующего окрашивания. Заключительный этап приготовления хромосомного препарата — это нанесение фиксированного материала на предметное стекло.

После окрашивания хромосомный препарат пригоден для изучения под микроскопом. Существуют различные методы окрашивания хромосомных препаратов, часть из них используются при каждом цитогенетическом обследовании, а часть — только по определенным показаниям.

Сплошное или равномерное окрашивание получило название рутинного. Исследование хромосом, окрашенных этим методом, позволяет определить число хромосом в каждой из исследуемых пластинок и распределить их на группы в соответствии с денверско-чикагской классификацией (1960–1966 г.). В основу этой классификации положены два критерия: размер хромосомы и положение ее центромеры. Все хромосомы набора делятся на 7 групп, которые обозначаются латинскими буквами от А до G.

В *группу А (1–3)* объединены 3 пары самых больших хромосом человека: 1-я и 3-я — метацентрические хромосомы (1-я несколько длиннее 3-й), 2-я — субметацентрическая.

В *группу В (4–5)* отнесены 2 пары больших субметацентрических хромосом.

Группа С (6–12) — средние субметацентрические хромосомы — включает в себя 7 пар аутосом и X-хромосомы.

Группа D (13–15) состоит из 3 пар больших акроцентрических хромосом.

В *группу Е (16–18)* входят 3 пары малых хромосом, одна из них (16) по положению центромеры приближается к метацентрическим хромосомам, а 17–18 — малые субметацентрические.

Группа F (19–20) состоит из 2 пар малых метацентрических хромосом.

В *группу G (21–22)* у женщины относят 2 пары малых акроцентрических хромосом, а у мужчин в эту группу включают еще и Y-хромосому.

С помощью рутинного метода была выявлена хромосомная этиология синдромов Дауна, Патау, Эдвардса, Шерешевского–Тернера, Клайнфельтера, некоторых других синдромов множественных пороков развития. Однако этот метод не позволяет идентифицировать каждую пару хромосом в группах и точно диагностировать структурные перестройки, не нарушающие морфологию хромосомы.

В конце 60-х годов прошлого века был разработан целый спектр методов для детального исследования хромосом и их сегментов: G-, Q-, C-, R-методы. Из них наиболее широко применяется *G-метод*, суть которого заключается в предварительной обработке препаратов трипсином (или другим протеолитическим ферментом) либо солевыми растворами и последующей окраске красителем Романовского–Гимзы. G-метод позволяет выявить поперечную исчерченность (сегментированность) хромосом, когда гетерохроматические районы имеют более интенсивную окраску, а эухроматические — менее интенсивную. Строго индивидуальный порядок чередования сегментов по длине каждой хромосомы позволяет точно ее идентифицировать, а изменение нормального рисунка сегментации говорит о наличии структурной аномалии в данной хромосоме. Сегменты, интенсивно окрашивающиеся по G-методу, называют G-положительными, а слабоокрашенные сегменты — G-отрицательными (рис. 21.2).

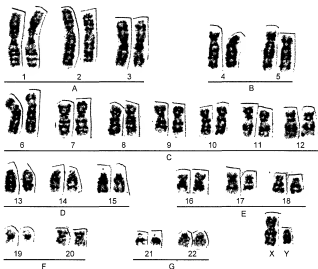


Рис. 21.2. G-метод окрашивания хромосом позволяет выявлять неоднородность их строения — наличие чередующихся темных и светлых сегментов по всей длине, а также идентифицировать гомологичные хромосомы по принципу идентичности рисунка поперечной исчерченности

Q-метод окрашивания предусматривает использование в качестве красителя различных флюорохромов (акрихин, акрихин-иприт, Hoechst 33258 и др.) Исследование препаратов производят с помощью люминесцентного микроскопа. Рисунок сегментации хромосом, окрашенных акрихин-ипритом, выявляющим различную интенсивность свечения эухроматических и гетерохроматических районов хромосом, аналогичен рисунку, выявляемому G-методом.

R-метод окрашивания связан с использованием при культивировании клеток вещества, задерживающего репликацию сегментов, обогащенных гетерохроматином, в связи с чем эти сегменты окрашиваются слабее эухроматических районов. Поэтому рисунок сегментации хромосом оказывается обратным таковому при G-методе.

C-метод окрашивания выявляет сегменты гетерохроматина центромерных и процент теломерных районов хромосом и гетерохроматин дистальной части длинного плеча Y-хромосомы.

Введение в практику различных методов дифференциального окрашивания привело к созданию Парижской номенклатуры для дифференциально-окрашенных хромосом средней степени конденсации (1971). На рис. 21.3 представлено схематичное изображение и обозначение сегментов, выявляемых с помощью G-метода. Из этой схемы следует, что в каждом плече различают районы (более крупные участки, обозначенные вертикальной линией) и сегменты, находящиеся внутри районов. Районы и сегменты пронумерованы, причем нумерация произведена в направлении от центromеры к дистальному концу каждого плеча. Согласно этой системе, можно обозначить любой сегмент на хромосоме. Записывают координаты какого-либо сегмента следующим образом: на первое место ставят номер хромосомы, на второе — обозначение плеча, на третье — номер района в этом плече, на четвертое — номер сегмента в этом районе. Например: 2q23. Это означает: 2-я хромосома, длинное плечо, 2-й район, 3-й сегмент.

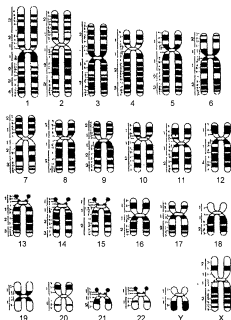


Рис. 21.3. Парижская номенклатура для хромосом, окрашенных по G-методу

В настоящее время описание кариотипа человека и различных его нарушений производится на основании последней редакции Международной цитогенетической номенклатуры хромосом человека (2005 г.).

Хромосомный анализ (кариотипирование) осуществляется с помощью световой или люминесцентной микроскопии в зависимости от метода окрашивания препарата при увеличении 1300–1350. Анализ включает в себя определение числа хромосом в метафазной пластинке, идентификацию каждой хромосомы набора в соответствии с индивидуальным характером ее сегментации и сопоставление гомологов. Заключение о кариотипе обследуемого дают на основании анализа 11 метафазных пластинок. *Кариотип пациента* — это количественная и качественная характеристика хромосомного набора клеток его организма. При описании нормального кариотипа указывают число хромосом и входящий в это число комплекс половых хромосом. Таким образом, нормальный кариотип женщины — 46, XX, нормальный кариотип мужчины — 46, XY.

Точность диагностики хромосомных нарушений, связанных со структурными аномалиями хромосом, зависит от степени конденсации хромосом в препарате. Незначительные по величине структурные перестройки (микрорестройки) можно обнаружить на хромосомах меньшей степени конденсации — прометафазных хромосомах. Для этого применяется *высокоразрешающий метод хромосомного анализа*, который предусматривает особый режим культивирования и приготовления хромосомных препаратов, содержащих клетки на стадии прометафазы. При этом хромосомы имеют значительно большую степень сегментированности, позволяющую выявить более мелкие дефекты в хромосомах, чем при метафазном анализе. Уровень разрешения (степень конденсации) при прометафазном исследовании хромосом составляет в среднем 850 сегментов на гаплоидный набор, тогда как при метафазном анализе — 400 сегментов. Изучение прометафазных хромосом позволило подтвердить существование микрохромосомных мутаций и выделить особую группу заболеваний, возникающих в результате микрохромосомных делеций и дупликаций: синдромы Прадера–Вилли, Ангельмана, Ди Джорджа, Холт–Орама, Лангера–Гидиона, Видемана–Беквица, де Ланге, «кошачьего глаза» и др.

Одним из современных методов молекулярно-цитогенетической диагностики является *метод гибридизации in situ*. Он основан на использовании ДНК-зондов — фрагментов молекулы ДНК, меченных радиоактивной или флуоресцентной «меткой», специфичных к определенным участкам хромосом, гибридизации зондов на хромосомных препаратах и детекции гибридных молекул ДНК в исследуемых районах хромосом с помощью сигнала при исследовании под световым или люминесцентным микроскопом. Впервые метод был опробован в 1969 г. с использованием зондов, меченных радионуклидами. В настоящее время большое распространение получил ненуклидный вариант этого метода — *флуоресцентная гибридизация in situ* (fluorescein in situ hybridization — FISH). Для проведения FISH-диагностики используют зонды, меченные разными флуорохромами или веществами, связанными с люминесцентными красителями. После специальной обра-

ботки препарата места локализации последовательностей ДНК, комплементарных использованному ДНК-зонду, можно непосредственно наблюдать под люминесцентным микроскопом в виде светящегося сигнала определенного цвета над соответствующими участками исследуемых хромосом. При FISH-диагностике используют зонды, специфичные для разных участков хромосом — центромерные, теломерные, целых хромосомные, локус-специфические. Эту диагностику можно осуществлять не только на метафазных хромосомах, но и на интерфазных ядрах, где сигнал гибридизации выявляется в виде светящихся точечных элементов. Отсутствие светящегося сигнала на определенном участке одной из гомологичных хромосом свидетельствует об утрате (делеции) хромосомного материала в этом локусе, наличие двойного сигнала говорит о наличии добавочного хромосомного материала (дупликации) исследуемого локуса. Возможно одновременное использование нескольких зондов разной специфичности, меченных разными красителями, — двойная и тройная многоцветная гибридизация на стекле. Границы применения FISH очень широки — от определения локализации гена до расшифровки сложных хромосомных перестроек. В некоторых случаях хромосомных изменений этот метод стал незаменимым для уточнения происхождения хромосомных фрагментов, выявления хромосомного мозаицизма, локализации точек разрывов при транслокациях и т. д.

Патологический кариотип характеризуется изменением количества (числа) и(или) структуры хромосом. К числовым относят изменения плоидности — полиплоидии ($3n = 69$, $4n = 92$) — и изменения числа хромосом — анеуплоидии.

Числовые изменения возникают в результате геномных мутаций в гаметогенезе. Они являются следствием нерасхождения хромосом или хроматид при 1-м или при 2-м делении мейоза. Отсутствие одной хромосомы в наборе ($2n - 1 = 45$) называется *моносомией*. У живорожденных моносомия наблюдается только по X-хромосоме (45, X). Наличие одной добавочной хромосомы носит название *трисомии* ($2n + 1 = 47$). Форма записи кариотипа с аутосомной трисомией: 47, XX + 21 (кариотип больной с синдромом Дауна). Трисомию в системе половых хромосом записывают так: 47, XXX. Если в кариотипе имеется 2 или 3 добавочные хромосомы, то такое изменение называют *полисомией*. Пример кариотипа с *тетрасомией*: 48, XXXY, с *пентасомией*: 49, XXXXX. К числовым нарушениям относится также *хромосомный мозаицизм*, который является следствием нерасхождения хроматид в митозе при дроблении зиготы. Мозаицизм — это такая аномалия кариотипа, при которой в организме имеются клетки с разными кариотипами. Например: 47, XX + 21/46, XX. Это означает, что у больной с синдромом Дауна обнаружено две линии клеток: одна нормальная, вторая — с трисомией по 21-й хромосоме.

Структурные хромосомные перестройки являются следствием хромосомных мутаций в гаметогенезе. Для возникновения структурной перестройки необходимо наличие разрывов в одной или нескольких хромосомах с последующим воссоединением поврежденных участков хромосом. В зависимости

от фенотипического эффекта различают сбалансированные и несбалансированные перестройки.

Сбалансированные перестройки — это такие изменения кариотипа, при которых весь комплекс всех хромосомных локусов в клетках сохранен, но порядок их расположения изменен относительно исходного нормального. При этом фенотип обладателя такого аномального кариотипа остается нормальным. К сбалансированным перестройкам относятся инверсии (*inv*) и транслокации (*t*).

Несбалансированные перестройки характеризуются утратой или избытком материала какой-либо хромосомы. Фенотип при этом изменен. К несбалансированным перестройкам относятся делеции (*del*) и дупликации (*dup*).

Делеция — это утрата фрагмента хромосомы. Форма записи кариотипа: 46, XY, del(5)(p13). Это означает, что у пациента (с клинической картиной синдрома «крика кошки») в кариотипе имеется делеция 5-й хромосомы с утратой части короткого плеча, лежащей дистальнее точки разрыва p13 (рис. 21.4, а). Частным случаем делеции является кольцевая хромосома. Состояние, при котором в кариотипе имеется делеция какой-либо хромосомы, называется частичной моносомией по этой хромосоме.

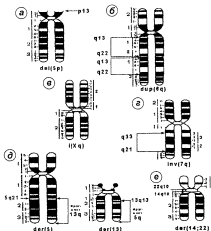


Рис. 21.4. Примеры структурных хромосомных перестроек.

- а — делеция короткого плеча 5-й хромосомы; б — дупликация в длинном плече 8-й хромосомы;
 в — изохромосома X по длинному плечу; г — инверсия в длинном плече 7-й хромосомы;
 д — реципрокная транслокация с вовлечением 5-й и 13-й хромосом;
 е — робертсоновская транслокация с вовлечением 14-й и 22-й хромосом

Дупликация — это удвоение участка хромосомы (рис. 21.4, б). Форма записи кариотипа: 46, XY, dup(6)(q13q22). Это означает: в кариотипе лица мужского пола дублирован участок 6-й хромосомы, расположенный в длинном плече между точками q13 и q22. Состояние, при котором в кариотипе имеется дупликация части какой-либо хромосомы, называется частичной трисомией по этой хромосоме.

В настоящее время описано большое число синдромов, обусловленных частичными моносомиями и частичными трисомиями по различным ауто索мам.

Делецию и дупликацию сочетает в себе *изохромосома (i)* — хромосома, состоящая из двух коротких или из двух длинных плеч (рис. 21.4, в). Возникает изохромосома в мейозе в результате поперечного (в норме продольное) деления центромеры. Кариотип 46, XX, i(X)(q10) означает, что у пациентки имеется изохромосома, состоящая из двух длинных плеч X-хромосомы, при ее образовании точка разрыва находится в области центромеры X-хромосомы.

Инверсия — это результат поворота участка хромосомы на 180° при наличии двух разрывов в ней (рис. 21.4, г). Форма записи кариотипа носителя: 46, XX, inv(7)(q21q33). Это означает, что в кариотипе лица женского пола имеется инверсия 7-й хромосомы с точками разрывов: q21 и q33.

Среди транслокаций у человека наиболее распространенными являются реципрокные и робертсоновские транслокации.

Реципрокная транслокация — это взаимный обмен участками между двумя негомологичными хромосомами. Для осуществления такого обмена необходимо наличие по одному разрыву в каждой из участвующих в нем хромосом (рис. 21.4, д). В результате реципрокной транслокации число хромосом в кариотипе нормальное, но имеется две измененные хромосомы. Кариотип носителя реципрокной транслокации записывают так: 46, XX, t(5;13)(q21;q13), откуда следует, что в кариотипе пациентки имеется транслокация между 5-й и 13-й хромосомами с точками разрывов: 5q21 и 13q13.

Робертсоновская транслокация (транслокация типа центрического слияния) — это соединение длинных плеч двух акроцентрических хромосом в результате разрывов в их центромерных районах, при этом короткие плечи перестроенных хромосом элиминируются из клеточного ядра (рис. 21.4, е). В результате соединения двух хромосом в одну количество хромосом в наборе уменьшается до 45. Кариотип носителя: 45, XY, der(14;22)(q10;q10). Символом *der* (дериват — производное), согласно международной цитогенетической номенклатуре 1995 г., обозначают хромосому, возникшую в результате робертсоновской транслокации. Центромера обозначается как нулевой сегмент. Из этой записи следует, что у фенотипически нормального пациента имеется робертсоновская транслокация между 14-й и 22-й хромосомами с точками разрывов 14q10 и 22q10.

Хотя фенотип пациентов со сбалансированными хромосомными перестройками не изменен, но в результате распределения перестроенных хромосом в мейозе у них могут образоваться гаметы с хромосомным дисбалансом. Последний может стать причиной спонтанного аборта, мертворождения или рождения ребенка с хромосомной болезнью.

Хромосомные болезни человека — это большая группа заболеваний, обусловленных числовыми или структурными нарушениями во всех или в большинстве клеток человеческого организма, фенотипически проявляющихся разнообразными нарушениями развития организма.

По данным различных исследований, среди спонтанно абортированных эмбрионов и плодов, мертворожденных и живорожденных детей суммарная доля возникновения хромосомных аномалий составляет 55%. Подавляющее большинство зародышей с хромосомными нарушениями элиминируется пренатально. Все аутосомные моносомии и большая часть трисомий аутосом являются летальными. Живорождение возможно только при трисомиях 21, 13, 18, 22, 8, 9. Трисомии 21, 13, 18 являются причиной соответствующих синдромов: Дауна, Патау, Эдвардса. Среди новорожденных частота хромосомных аномалий составляет 7–8 на 1000. Больные с чистыми формами анеуплоидии составляют 90%, а с мозаичными формами — 10%. В различных отобранных группах пациентов доля хромосомных аномалий составляет: новорожденные с множественными врожденными пороками развития — более 50%, дети с олигофренией и малыми аномалиями развития — 15–20%, пациенты с нарушениями половой дифференцировки — 20–50%, женщины с нарушением менструального цикла — 15–50%, мужчины с бесплодием — 10–15%, супружеские пары с отягощенным акушерским анамнезом — 5% [Кулешов Н. П., 1991].

Клиническая картина при хромосомном дисбалансе имеет свои особенности при аномалиях аутосом и при аномалиях половых хромосом. *Больные с дисбалансом по аутосомам* характеризуются общностью клинических изменений фенотипа, которые проявляются множественными врожденными пороками развития (затронуты 2 системы или более) и (или) малыми аномалиями развития (в педиатрии часто употребляется термин «стигмы дизэмбриогенеза») в сочетании с задержкой психомоторного развития у детей первого года жизни и раннего возраста. В более позднем возрасте у детей отмечается грубое нарушение интеллектуального развития. Жизнеспособность всегда снижена, во многих случаях больные погибают на первом году жизни. Множественные врожденные пороки развития возникают вследствие хромосомного дисбаланса, оказывающего влияние на развитие зародыша с самого начала эмбриогенеза. Это приводит к расстройству генетической программы развития и возникновению ранних и множественных поражений различных систем организма. Поэтому чрезвычайно характерной особенностью для аутосомных синдромов является общность клинической картины при разных хромосомных нарушениях и отсутствие в большинстве случаев специфичности фенотипических проявлений. Вследствие этого окончательный диагноз подавляющего большинства аутосомных синдромов основывается только на кариотипировании.

Дисбаланс по половым хромосомам вызывает более «мягкую» клиническую картину, поэтому продолжительность жизни, как правило, обычная. Пороки развития встречаются только при синдроме Шерешевского–Тернера (полная или частичная моносомия X) и далеко не у всех пациенток. Задержка психомоторного развития и нарушение интеллектуального развития

наблюдаются при синдроме полисомии X в 100% случаев, а при синдроме трисомии X и синдроме Клайнфельтера (47, XXY) — у части больных. У всех пациенток с синдромом Тернера интеллект сохранен и отмечаются лишь особенности психоэмоциональной и волевой сфер. Диагноз большинству больных ставят в препубертатном или пубертатном периоде в связи с задержкой полового развития. У некоторых пациентов фенотипические проявления настолько скудны, что изменение в системе половых хромосом может быть выявлено случайно (синдромы трисомии X и синдрома дисомии Y).

Показания для цитогенетического обследования:

- множественные врожденные пороки развития у новорожденного;
- клинический диагноз синдрома Дауна у ребенка;
- задержка психомоторного развития (или олигофрения) у ребенка в сочетании с множественными врожденными пороками развития и(или) малыми аномалиями развития; при обнаружении у такого пациента структурной аномалии обследуют обоих родителей;
- нарушения полового развития;
- привычное невынашивание беременности на раннем сроке и(или) рождение детей с множественными врожденными пороками развития у супружеской пары; кариотипируют обоих родителей;
- первичная или вторичная аменорея у женщин с малыми аномалиями развития;
- бесплодие у мужчин и женщин (после исключения других возможных причин);
- несоответствие результата исследования полового хроматина фенотипическому полу пациента.

К настоящему времени разработана система мероприятий по профилактике хромосомных болезней. Она направлена в основном на предотвращение рождения детей с хромосомными болезнями с помощью различных методов пренатальной диагностики. Пренатальная цитогенетическая диагностика стала возможной благодаря совместным усилиям акушеров-гинекологов и генетиков. Для ее осуществления разработаны акушерские инвазивные методы забора материала, позволяющие получать клетки плода на любом сроке беременности.

Показаниями для кариотипирования плода являются:

- носительство сбалансированной хромосомной перестройки или хромосомный мозаицизм у одного из родителей;
- наличие в семье ребенка с хромосомной аномалией;
- факторы риска, выявленные при скрининге беременных — биохимические маркеры хромосомных болезней плода (отклонение от нормы содержания α -фетопротеина и хорионического гонадотропина человека в сыворотке крови беременной) и ультразвуковые маркеры хромосомных болезней плода;
- возраст женщины 39 лет и более, независимо от результатов скринирования.

МОЛЕКУЛЯРНАЯ ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

К наследственным заболеваниям принято относить патологические отклонения в развитии организма, ассоциированные с изменением первичной структуры ДНК (мутацией). Мутация может быть унаследована от родителей, являющихся ее носителями, либо возникнуть в процессе гаметогенеза. В клетке ДНК представлена в ядре (геномная) и митохондриях (митохондриальная).

В практическом отношении для медицинской генетики представляют интерес мутации, приводящие к нарушениям в функционировании гена, проявляющиеся в изменении структуры и функции кодируемого им белка. Следует отметить, что далеко не для всех мутаций определен их биохимический фенотип. Наблюдается и обратная ситуация — при выявленных биохимических нарушениях не всегда удается выявить повреждение ДНК. Упомянутые затруднения являются в основном следствием методологических ограничений. В генетической диагностике наследственных заболеваний используют молекулярно-биологические методы, направленные на выявление мутаций в ДНК и идентификацию структурно измененных форм белков.

Идентификация наследственной мутации, ассоциированной с заболеванием, не только подтверждает диагноз, основанный на клинических данных, но и позволяет решать ряд других вопросов. К таким вопросам относятся: определение прогноза течения заболевания и прогноза для жизни у носителей мутации, проведение профилактики в семьях с выявленной мутацией посредством пренатальной диагностики, выявление популяционной частоты мутации для определения направления первичной профилактики.

Методы, основанные на полимеразной цепной реакции. Большинство современных методов ДНК-диагностики основываются на полимеразной цепной реакции (ПЦР). ПЦР — это способ многократного увеличения количества копий (амплификации) произвольно выбранного фрагмента ДНК с помощью особого фермента — ДНК-полимеразы. В качестве исходного материала для получения копий достаточно одной молекулы ДНК, содержащей выбранный фрагмент, что определяет высокую чувствительность данного метода. В целом процесс ПЦР напоминает репликацию ДНК в клетке, но проходит в бесклеточной среде и намного быстрее. Многократное удвоение молекул ДНК подчиняется геометрической прогрессии, что позволило, по аналогии с расщеплением ядер радионуклидов, назвать реакцию «цепной». Для проведения ПЦР используют специальные приборы, называемые амплификаторами. Амплификатор представляет собой программируемый термостат, снабженный планшетом для пробирок объемом по 0,2–0,5 мл, в которых протекают отдельные реакции амплификации.

Когда известны характер и локализация мутации, ПЦР в разных модификациях используется в качестве основного диагностического метода. В этом случае генетическое тестирование направлено на проверку гипотезы: есть в ДНК пациента конкретная мутация либо таковой нет. В подобном исследовании, помимо ДНК от пациента, которому проводится генетическое

тестирование, в качестве отрицательного и положительного контроля используются соответственно нормальная ДНК, полученная от здорового индивида и мутантная ДНК, полученная от ранее обследованного больного индивида с идентичной мутацией. Существуют различные модификации ПЦР, применяемые в зависимости от вида изменения в структуре молекулы ДНК.

Метод полиморфизма длин амплифицированных фрагментов (ПЦР-ПДАФ). При наличии протяженных (от 5 до 500 пар оснований) мутаций по типу инсерций/делеций с помощью ПЦР амплифицируется фрагмент, содержащий в себе искомую мутацию. По завершении ПЦР продукты реакции подвергаются электрофоретическому либо хроматографическому разделению. Поскольку в условиях, при которых проводят разделение, молекула ДНК линейна, скорость движения фрагмента ДНК обратно пропорциональна его размеру. На основании сопоставления картины полученных фрагментов из ДНК пациента и из контрольной ДНК можно судить о наличии или отсутствии мутации. Метод отличается высокой скоростью и низкой стоимостью. К недостаткам метода следует отнести высокие требования к качеству и количеству исходной ДНК, взятой в исследование. Если ДНК в процессе ее выделения из исследуемого материала подверглась частичной деградации либо количество ее критически мало, то возрастает вероятность получения искаженных результатов.

Метод аллель-специфической ПЦР. При точковых нуклеотидных заменах, а также мутаций по типу коротких инсерций/делеций (менее 5 пар оснований) параметры ПЦР могут быть подобраны таким образом, что амплификация фрагмента ДНК в отдельной пробе возможна только при наличии мутантного аллеля. В случае отсутствия мутации амплификации не происходит. Этот метод диагностики в русскоязычной литературе получил название аллель-специфической ПЦР или, реже, мутант-специфической ПЦР. Безусловным достоинством данного метода является возможность детекции практически любых подобных мутаций. Метод характеризуется высокой скоростью и высокой чувствительностью, а также относительно низкой стоимостью. К недостаткам метода можно отнести высокую степень риска получения ложноположительного результата, т. е. обнаружения мутации там, где ее нет.

Метод полиморфизма длин рестрикционных фрагментов. Кроме аллель-специфической ПЦР, для идентификации подобных мутаций используется рестрикционный анализ фрагментов, полученных в ПЦР, или метод полиморфизма длин рестрикционных фрагментов (ПЦР-ПДРФ). Для этого метода используют специальные ферменты, способные разрезать двунитевую молекулу ДНК в строго определенных местах. Место разрезания ДНК определяется наличием состоящего из 4 и более нуклеотидов сайта распознавания для фермента. Поскольку место разрезания ДНК ограничено определенным сайтом, такие ферменты называются ограниченными (рестриктивными) эндонуклеазами или рестриктазами. Например, рестриктаза *EcoRI*, полученная из *E. coli*, распознает сайт, последовательность которого составляют нуклеотиды 5'-GAATTC-3', и разрезает молекулу между первым и вторым нуклеотидом со стороны 5'-конца. В природе рестриктазы разрезают

чужеродную ДНК, попавшую в бактериальную клетку, например ДНК бактериофага. Когда мутация приводит к появлению сайта рестрикции, фрагмент ДНК после инкубации с ферментом (рестрикцией) дает два фрагмента меньшего размера. Напротив, если мутация затрагивает существующий сайт рестрикции, то в норме фрагмент ДНК разрезается, а при наличии мутации остается интактным. После инкубации с ферментом фрагменты ДНК разделяются с помощью методов электрофореза либо хроматографии и полученные фрагменты сравниваются с фрагментами контрольной ДНК. Метод рестрикционного анализа отличается высокой степенью надежности. Основным недостатком метода является возможность анализа только таких мутаций, которые возникают в сайте распознавания какой-либо известной рестриктазы. К другим недостаткам метода следует отнести большую продолжительность инкубации с рестриктазой (от 4 до 12 ч) и высокий риск получения искаженных результатов вследствие не полностью завершенной рестрикции. Кроме того, относительно высокая стоимость рестриктаз делает анализ более дорогостоящим и требует проведения предварительного этапа исследования части продукта, полученного в ПЦР, для оценки его количества.

Использование флуоресцентных меток и «ПЦР в реальном времени». Описанные ранее методики ПЦР-анализа подразумевают получение амплифицированного фрагмента ДНК (первый этап), после чего реакционная смесь, содержащая продукт реакции, или амплификат, должна быть извлечена из пробирки для последующего анализа с помощью электрофореза или хроматографии (второй этап). В случае же применения рестрикционного анализа количество этапов на выполнение одного теста может составить от 3 до 5. Использование в реакции флуоресцентных гибридизирующихся проб позволяет проводить одноэтапную ДНК-диагностику.

Гибридизирующаяся проба представляет собой короткую одонитевую молекулу ДНК (обычно 20–30 нуклеотидов), к концевому нуклеотиду которой ковалентно присоединена молекула флуоресцирующего вещества. Последовательность нуклеотидов в гибридизирующейся пробе комплементарна участку анализируемого фрагмента. Присоединение пробы (гибридизация) к комплементарному участку на амплифицированном фрагменте приводит к резкому возрастанию интенсивности флуоресценции. Пробы могут нести различные по спектру испускания (цвету) флуоресцентные метки, что позволяет анализировать одновременно в одной пробирке наличие разных аллелей. Например, если одна из флуоресцентных проб, комплементарная последовательности мутантной ДНК, помечена красным флуорофором, а проба, комплементарная нормальному аллелю, — зеленым, то при наличии мутации при ПЦР будет наблюдаться усиление интенсивности красного свечения. При отсутствии мутации будет отмечаться только зеленая флуоресценция. При наличии обоих аллельных вариантов в одной ПЦР (например, если исследуется образец ДНК от гетерозиготного носителя мутации) будет наблюдаться параллельное усиление как красной, так и зеленой флуоресценции. Для измерения уровня флуоресценции используют специальные приборы, оснащенные ультрафиолетовым лазером и детектором свечения. Наибольшее распространение получили приборы, в которых детектор

флюоресценции соединен с амплификатором и измерение флюоресценции в пробах происходит непосредственно в процессе ПЦР-амплификации. Такая технология получила название «ПЦР в реальном времени». Поскольку общая скорость реакции амплификации напрямую зависит от количества исходной ДНК, взятой в анализ, «ПЦР в реальном времени» нередко также называют «кинетической» или «количественной» ПЦР. Эта методика позволяет анализировать не только качественные изменения в структуре ДНК, т. е. мутации, но и получать данные о количественных изменениях в геноме. Например, когда имеются изменения числа или состава хромосом, метод «ПЦР в реальном времени» позволяет обнаруживать эти изменения, даже если исходная ДНК получена всего из нескольких клеток либо подверглась частичной деградации. Другим важным практическим применением «ПЦР в реальном времени», хотя и не связанным с диагностикой собственно наследственных заболеваний, является изучение количества копий ДНК или РНК возбудителей инфекционных заболеваний в различных средах, в том числе в биологических тканях (титр возбудителя), а также изучение количественных и качественных изменений ДНК в клетках опухолей человека. Достоинствами методов с использованием гибридизирующихся флюоресцентно меченых проб является высокая специфичность, высокая чувствительность, короткие сроки получения результатов, а также возможность мультиплицирования, т. е. исследования в одной пробирке, содержащей один образец ДНК, состояния нескольких генов или мутаций одновременно. К недостаткам метода в настоящее время можно отнести относительно высокую стоимость как гибридизирующихся флюоресцентно меченых проб, так и приборов для проведения таких исследований.

Относительно более простой и экономичный способ проведения «ПЦР в реальном времени» основан на использовании специальных флюоресцентных красителей, избирательно и не ковалентно встраивающихся между двумя нитями молекулы ДНК, так называемых интеркалирующих красителей. При связывании с двунитевой ДНК молекула флюорофора увеличивает интенсивность свечения в несколько раз. Таким образом, накопление продукта в процессе ПЦР приводит к усилению флюоресценции. В отличие от метода с использованием гибридизирующихся проб, данный метод не позволяет проводить мультиплексный анализ, поскольку интеркалирующий краситель не избирателен к последовательности ДНК.

Методы, основанные на использовании ДНК-гибридизации и ДНК-чипов. Флюоресцентная гибридизация *in situ* (англ. Fluorescence In Situ Hybridization — FISH). Данный метод позволяет детектировать нарушения числа хромосом, а также относительно крупные перестройки в хромосомах, затрагивающие участки от нескольких тысяч до нескольких миллионов пар оснований. В основе метода лежит способность одонитевых молекул ДНК восстанавливать вторичную структуру в соответствии с принципом комплементарности. При этом используются флюоресцентно меченые фрагменты одонитевых ДНК, именуемые зондами. В отличие от флюоресцентно меченых гибридизирующихся проб, используемых в ПЦР, зонды намного протяженнее (от нескольких десятков до нескольких сотен нуклеотидов) и ко-

личество флюоресцентных меток, ковалентно присоединенных к ним, значительно больше. В ходе выполнения анализа методом FISH создаются условия, при которых вначале происходит денатурация двойной спирали всей геномной ДНК, а затем гибридизация зондов. Поскольку размер зонда намного меньше размера любой хромосомы, состоящей из одной длинной молекулы двуниевой ДНК, скорость гибридизации зонда намного превышает скорость спонтанной ренатурации хромосомальной ДНК. Кроме того, в реакции обычно используется избыточное количество зондов и после гибридизации зонды, не связавшиеся геномной ДНК, элиминируются путем отмывки. Таким образом, используя отдельные зонды, комплементарные определенным участкам хромосом, можно оценить количество и состав последних. В качестве анализируемого материала в методе FISH используют отдельные клетки либо гистологические срезы толщиной до 5 мкм. Препараты после гибридизации рассматривают и фотографируют с помощью микроскопа, снабженного ультрафиолетовой лампой, в свете которой возникает флюоресценция зондов. Метод получил широкое распространение в пренатальной диагностике и в преимплантационной диагностике при использовании экстракорпорального оплодотворения. Достоинство метода заключается в возможности одновременного анализа множества геномных нарушений и в наличии непосредственного визуального контроля в процессе исследования. Недостатком метода является его относительно высокая стоимость, обусловленная необходимостью применения флюоресцентно меченых зондов, и возможность оценивать только крупные геномные нарушения — от нескольких тысяч пар оснований.

Более простой вариант гибридизации *in situ* — хромогенная гибридизация (англ. Chromogenic In Situ Hybridization — CISH) представляет собой монокромный вариант. Наблюдение результатов после гибридизации производится с помощью микроскопа при обычном освещении. Достоинством метода CISH является его более низкая стоимость в сравнении с FISH и лучшая возможность для визуального контроля. Недостатком метода является невозможность одновременного анализа нескольких геномных локусов, более продолжительная длительность выполнения исследования и относительно большая погрешность.

Методы, основанные на применении ДНК-чипов, также используют принцип гибридизации. В настоящее время разработка методов с использованием ДНК-чипов претерпевает быстрое развитие. ДНК-чип представляет собой плоскую подложку из твердого материала (например, кремния), расчерченную в клетку наподобие тетрадного листа. В определенном порядке к каждой «клетке» ковалентно присоединены короткие, от 20 до 50 оснований, одноцепочечные фрагменты ДНК. Каждой «клетке» соответствует фрагмент ДНК определенной нуклеотидной последовательности. Размер подложки составляет обычно от нескольких квадратных миллиметров до нескольких квадратных сантиметров. Количество «клеток» может составлять от нескольких десятков до нескольких миллионов. После гибридизации исследуемой ДНК на ДНК-чипе считывается информация с помощью специального прибора (чип-ридера). Существуют различные способы считывания

результатов с ДНК-чипов — они включают как использование флюоресцентных меток, так и другие подходы, основанные, например, на различиях в спектрах поглощения или способности к электропроводности молекул ДНК в зависимости от того, в однонитевой или двунитевой форме находится молекула. Метод ДНК-чипов позволяет одновременно определять как мутации по типу однонуклеотидных замен, коротких инсерций/делеций, так и крупные нарушения числа и состава хромосом. К недостаткам метода следует отнести определенную степень погрешности, поэтому диагностически значимые результаты, полученные с использованием ДНК-чипа, требуют подтверждения с помощью других методов, например с помощью секвенирования либо подходов, основанных на ПЦР.

Секвенирование ДНК. Секвенирование ДНК, или прочтение последовательности (от англ. *sequence* — последовательность), — метод, который позволяет изучить порядок расположения нуклеотидов на определенном, произвольно выбранном участке генома. Этот метод является методом выбора, когда природа мутации неизвестна. Это отличает метод секвенирования от ранее описанных методов идентификации генетических мутаций по типу замен нуклеотидных оснований и коротких инсерций/делеций, отвечающих на вопрос — есть предполагаемая конкретная мутация в исследуемой ДНК или нет. Существуют несколько различных методологических подходов к секвенированию ДНК, из которых наибольшее распространение получил метод с использованием терминирующих нуклеотидов, или метод Сэнджера. Принцип метода заключается в проведении ПЦР-амплификации, при которой в реакционную смесь добавлены терминирующие нуклеотиды (обычно, дидезоксинуклеотиды). ДНК-полимераза, захватив терминирующий нуклеотид, встраивает его во вновь синтезируемую цепь ДНК, но присоединение следующего в цепи нуклеотида становится невозможным, что приводит к остановке синтеза комплементарной цепи. Используя четыре вида терминирующих нуклеотидов, соответствующих А, Ц, Т и Г, в отдельных ПЦР-амплификациях получают набор фрагментов, длина которых будет соответствовать местам нахождения соответствующих нуклеотидов на исследуемом фрагменте ДНК. После разделения по размеру всех полученных фрагментов с помощью электрофореза в геле можно точно определить порядок расположения нуклеотидов в исследованном фрагменте ДНК. Терминирующие нуклеотиды могут быть ковалентно связаны с флюоресцентными молекулами, различающимися по цвету. В таком случае становится возможным чтение отдельного фрагмента ДНК с использованием в одной пробирке одновременно всех четырех видов терминирующих нуклеотидов. Применение флюоресцентно меченых терминирующих нуклеотидов позволяет проводить секвенирование в автоматическом режиме с помощью специального прибора — секвенатора. Метод секвенирования является единственным способом, позволяющим проводить идентификацию новых мутаций с заранее неизвестной структурой. Ограничение применения метода связано главным образом с высокой стоимостью такого вида исследования. К другим недостаткам можно отнести наличие определенного риска получения ложноотрицательных результатов при анализе мутаций в гетерозиготном состоянии.

СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ БОЛЕЗНЕЙ

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ БОЛЕЗНЕЙ

Внедрение все более совершенных методов лабораторной диагностики наследственных болезней не снижает ценности клинических методов их выявления. Несмотря на огромный спектр наследственных болезней, они имеют некоторые специфические черты, которые необходимо учитывать при диагностическом поиске.

Врожденный характер клинических проявлений заболевания. При этом следует помнить, что врожденные болезни далеко не всегда являются наследственными. При рождении ребенка также могут выявляться комплексы патологических признаков, которые обусловлены воздействием средовых факторов на плод в ранние сроки беременности (например, краснушный, алкогольный, сифилитический и другие синдромы). В то же время далеко не все наследственные заболевания проявляются при рождении ребенка. В ряде случаев клинические проявления развиваются у детей старшего возраста и во взрослом периоде жизни.

Семейный характер патологического состояния. Выявление сходства в клинических проявлениях патологического состояния у нескольких членов семьи или ближайших родственников (в том числе и умерших) может служить существенным ориентиром в ранней диагностике конкретных форм наследственных болезней. Вместе с тем следует помнить, что выявление единичного случая заболевания в семье не является основанием для исключения его наследственной природы. Появление больного ребенка в семье может быть следствием случайной встречи двух носителей мутаций в одном и том же гене в гетерозиготном состоянии (при аутосомно-рецессивных заболеваниях). Примером может служить рождение ребенка с нейросенсорной тугоухостью у слышащих родителей, но являющихся гетерозиготными носителями мутаций в гене коннексина 26. Кроме того, некоторые моногенные заболевания с аутосомно-доминантным типом наследования возникают вследствие вновь возникшей генной мутации.

Наличие необычных симптомов или их сочетаний. Выявление у больного редко встречающихся признаков или их сочетаний служит основанием для

обследования ребенка с целью исключения врожденных или наследственных нарушений. Примером могут служить голубой цвет склер при некоторых коллагенопатиях, кожные ксантомы и т. д.

Характер динамики клинических симптомов. Особенностью наследственных болезней является характер течения патологического процесса. При этом во многих случаях, особенно при нарушении обмена веществ, заболевание носит прогрессирующий характер течения. В случае отсутствия патогенетической терапии протекает с рецидивами и приводит к нарастанию расстройств, приводящих к инвалидности и гибели пациента.

Множественность поражения органов и систем организма. Характерной особенностью наследственных болезней является множественность поражения органов и систем организма, что во многом связывают с плеiotропным эффектом генов, который заключается в возможности оказывать влияние на формирование многих признаков.

Ответ на проводимое лечение как признак наследственных нарушений. В ряде случаев резистентность к традиционной терапии заболеваний может указывать на наследственный характер патологического состояния у ребенка. Например, резистентность больных рахитом к витамину D может указывать на наличие у ребенка наследственного рахитоподобного заболевания (фосфат-диабет, витамин D-зависимый рахит, синдром де Тони–Дебре–Фанкони и др.). В связи с этим обнаружение этого признака может помочь в выборе лабораторного метода подтверждающей диагностики.

Этнические факторы. Известно, что ряд наследственных болезней могут «накапливаться» в определенных этнических группах и популяциях. Так, например, особый тип нефротического синдрома встречается главным образом в финно-угорской популяции.

Выделение общих клинических признаков, характеризующих наследственные заболевания, способствует созданию ориентировочного диагноза. Дальнейший выбор лабораторных методов исследования определяется результатами как клинического, так и клинико-генеалогического обследования, и стратегия достоверной диагностики включает следующие этапы:

- выявление дефектного метаболического звена посредством анализа соответствующего метаболита, который часто представляет собой накопившийся субстрат или его производные вследствие блокированных ферментативных реакций;
- выявление дисфункции белка посредством оценки его количества и(или) активности;
- выяснение природы мутации на уровне гена.

Лабораторная диагностика наследственных болезней проводится по определенному плану, поэтапно и включает различные методы.

Выбор путей лабораторной диагностики может уточняться клинической физикальной оценкой состояния биологических жидкостей организма: цвета, запаха мочи, прозрачности или мутности сыворотки крови и т. д.

Например, голубой цвет мочи может указывать на наличие дефекта транспорта триптофана. Изменение запаха мочи является важным диагнос-

тическим симптомом для выявления различных аминокацидопатий. Примером может служить появление запаха прогорклого масла вследствие накопления в моче 2-кето-4-метилмасляной кислоты при тирозинемии 1-го типа. Кровь цвета молока (хилезная кровь) может свидетельствовать о накоплении в организме хиломикронов и липопротеидов очень низкой плотности, являющихся триглицеридсодержащими липопротеинами. Этот признак в дальнейшем определяет выбор лабораторных методов исследования липидного обмена у больного.

Наряду с клинической характеристикой состояния цвета и запаха исследуемых биологических жидкостей большую роль в диагностике наследственных заболеваний играют результаты простых качественных и полуколичественных лабораторных исследований крови и мочи, которые в ряде случаев могут оказать неоценимую помощь в ранней диагностике того или иного наследственного заболевания. Примерами таких тестов могут явиться тест с железа хлоридом (*проба Феллинга*), который бывает положительным при фенилкетонурии и «болезни кленового сиропа». При фенилкетонурии моча окрашивается в темно-зеленый цвет (из-за фенилкетонов), а при «болезни кленового сиропа» — в цвет хаки (из-за α -кетокислот). *Тест Миллона* — при положительной реакции образуется красно-оранжевая окраска. Он положителен при тирозинозе, болезни Вильсона, болезни Хартнупа, галактоземии, цистинозе. *Цианид-нитропруссидный тест* (тест Бранда) направлен на выявление дефектов обмена серосодержащих аминокислот. Положительный тест (различная степень зеленого окрашивания) наблюдается при гомоцистинурии, цистинурии, гипераммониемии. *Тест Берри* (с толудиновым синим) положителен при некоторых типах мукополисахаридозов. С помощью этого теста определяют повышенную экскрецию гликозаминогликанов.

Проба Бенедикта (тест на восстановители с реактивом Бенедикта). При положительной реакции появляется окрашивание от зеленого до оранжевого цвета. Тест положителен при галактоземии, наследственной непереносимости фруктозы, синдроме Фанкони, цистинозе, врожденной непереносимости лактозы, фруктозурии. *Нитрозоафталовый тест* позволяет выявить метаболиты тирозина при различных видах тирозинемии. *Сульфитный тест* используется для ранней диагностики наследственной недостаточности сульфитооксидазы и молибденового кофактора, что важно у новорожденных и детей грудного возраста, страдающих эпилепсией [Новиков П. В., 2004].

Качественные тесты позволяют с высокой долей вероятности заподозрить наследственное обменное заболевание и планировать дальнейшую тактику диагностики метаболических заболеваний. При этом следует помнить, что на их результаты оказывают влияние лекарственные препараты, пищевые добавки и их метаболиты.

Не потеряли своего значения и методы, основанные на качественной и количественной оценке некоторых метаболитов, являющихся общими для многих наследственных болезней обмена, — лактат, пируват, кетоны, ионы аммония, карнитин и т. д. Эти методы исследования позволяют заподозрить определенный класс наследственного заболевания, например нарушения цикла мочевины, митохондриальные болезни и т. д., и выбрать оптималь-

ную схему проведения более сложных исследований для установления точного диагноза.

В настоящее время ведущими в диагностике наследственных заболеваний обмена являются хроматографические методы, которые позволяют на качественном уровне эффективно и информативно разделить различные классы метаболитов и проводить количественный анализ маркерных метаболитов наследственных заболеваний обмена.

Метод тонкослойной хроматографии применим для качественного разделения аминокислот, пуринов, пиримидинов, олигосахаридов, углеводов. Он используется для селективного скрининга наследственных болезней обмена и направлен на выявление нарушений обмена аминокислот, гликоз-аминогликанов, олигосахаридов, сиаловой кислоты.

Количественный анализ маркерных метаболитов осуществляется такими хроматографическими методами, как газовая хроматография, высокоэффективная жидкостная хроматография (ВЭЖХ). Кроме того, используется комбинированная система газовой хроматографии или ВЭЖХ с масс-селективным детектором, позволяющим вести не только количественный, но и качественный анализ структуры соединений в анализируемом биологическом материале. Эти методы позволяют диагностировать такие классы наследственных болезней обмена, как аминокислотопатии, митохондриальные болезни, органические ацидурии, болезни пуринового и пиримидинового обмена, болезни углеводного обмена, нарушения митохондриального β -окисления, пероксисомные болезни, болезни обмена металлов, болезни обмена нейротрансмиттеров, болезни гема и порфиринов и др.

Выбор метода диагностики определяется прежде всего исследуемыми маркерными метаболитами. Так, например, газовая хроматография не годится для определения термически неустойчивых соединений, так как проводится, как правило, при высокотемпературном режиме. Этот метод применяется для диагностики пероксисомных болезней. Классическими представителями этой группы заболеваний являются синдром Целлевегера и X-сцепленная адренолейкодистрофия, маркерными метаболитами которых являются очень длинноцепочечные жирные кислоты, уровень которых анализируется в плазме крови или культуре кожных фибробластов. Кроме очень длинноцепочечных жирных кислот, биохимическими маркерами пероксисомных болезней являются фитановая кислота, желчные кислоты, плазмалогены, пипеколиновая кислота.

Органические ацидурии в настоящее время диагностируются методом ВЭЖХ с масс-селективным детектором, который позволяет определить более 100 различных органических кислот и их метаболитов, выделяемых с мочой.

Аминокислотопатии диагностируются методом ВЭЖХ. Аминокислотный анализатор является примером автоматизированной ВЭЖХ с ионообменной колонкой и позволяет проводить исследования спектра аминокислот в биологических жидкостях. Но для более глубокого анализа нарушений обмена аминокислот были дополнительно разработаны другие методы ВЭЖХ. Например, в случае выявления гиперфенилаланинемии у новорожденного ре-

бенка в результате неонатального скрининга необходимо провести дифференциальную диагностику между классической фенилкетонурией и недостаточностью дигидроптеринредуктазы, поскольку эти заболевания требуют различных терапевтических подходов. В данном случае методом ВЭЖХ дополнительно исследуется количество птеринов и их производных в моче. При классической фенилкетонурии содержание биоптерина и тетрагидробиоптерина не отличается от нормальных значений, а при недостаточности дигидроптеринредуктазы наблюдается отсутствие или резкое снижение концентрации тетрагидробиоптерина и увеличение концентрации биоптерина.

Метод ВЭЖХ позволяет разделить маннозу, галактозу, глюкозу, фруктозу и определить количество моно- и дисахаридов в моче, что позволяет проводить обследование больных детей с наследственными заболеваниями углеводного обмена.

Одним из перспективных направлений в развитии программ диагностики наследственных болезней обмена веществ является применение методов, позволяющих количественно определить множество метаболитов, являющихся маркерами различных классов наследственных болезней обмена веществ. К таким методам относится тандемная масс-спектрометрия, позволяющая охарактеризовать структуру, молекулярную массу и провести количественную оценку 3000 соединений одновременно [Краснопольская К. Д., 2005].

Важно отметить, что современные хроматографические методы анализа позволяют не только диагностировать наследственное заболевание обмена, но и проводить количественный контроль метаболитов при лечении этих заболеваний.

Особое место занимают специальные биохимические методы исследования мутантных белков-ферментов, которые очень важны для диагностики лизосомных болезней накопления, дефектов митохондриального β -окисления и др. Материалом для измерения активности исследуемых ферментов являются прежде всего лейкоциты периферической крови, широко используется культура кожных фибробластов. В некоторых случаях, например при исследовании ферментов дыхательной цепи митохондрий и при некоторых гликогенозах, используются мышечная или печеночная ткань. Методы для измерения активности ферментов подразделяются на спектрофотометрические, флюориметрические и методы измерения радиоактивности, поскольку субстраты для исследуемых ферментов могут быть хромогенными, флюорогенными, содержать радиоактивную метку.

Для исследования белков, которые не являются ферментами, широко используются иммунохимические методы диагностики. Так исследуются, например, некоторые важнейшие мембраносвязывающие белки.

Таким образом, в медико-генетической практике биохимические методы сохраняют свое ведущее значение для выявления обменных заболеваний, контроля в процессе проводимого лечения и в некоторых случаях используются для пренатальной диагностики. Огромное значение для определения метаболитов и анализа белков имеет качество пресаналитического этапа, который предусматривает правильный сбор биологического материала, адек-

ватные условия и сроки его хранения, транспортировки. Следует помнить, что медикаменты или другие соединения, принимаемые больными, способны изменить результаты анализа.

В настоящее время постоянно идут исследования, направленные на изучение молекулярно-генетических основ метаболических нарушений при различных наследственных заболеваниях обмена веществ. Это приводит к расширению спектра наследственных заболеваний, при которых становится возможным использовать молекулярно-генетические методы диагностики. Все существующие методы диагностики, применяемые в клинической практике, основаны на использовании ПЦР, которая позволяет многократно увеличить количество анализируемого фрагмента ДНК и в последующем анализировать его с помощью различных методов, которые направлены на выявление вариаций в структуре ДНК. В последнее время получают распространение микрочиповые технологии ДНК-анализа, позволяющие за короткий срок проводить анализ всего спектра известных мутаций в исследуемых генах. Они являются наиболее перспективными в первую очередь для диагностики тех наследственных заболеваний, которые невозможно диагностировать с использованием биохимических методов (не являются ведущими или не разработаны). Примером может служить муковисцидоз — самое распространенное моногенное наследственное заболевание у представителей белой расы. Белковый продукт гена — трансмембранный регуляторный белок (CFTR) хлоридного канала, который регулирует обмен ионов хлора через апикальные мембраны эпителиальных клеток экзокринных желез (респираторного, желудочно-кишечного тракта, потовых и слюнных желез, поджелудочной железы, придатка яичка). В гене CFTR идентифицировано более 500 мутаций.

Выделяют прямые и косвенные методы ДНК-диагностики. Когда известно, какие именно структурные перестройки ДНК приводят к наследственному заболеванию, исследуют непосредственно фрагмент ДНК, содержащий повреждение, т. е. используют прямой метод ДНК-диагностики. Появление этих методов для диагностики наследственного заболевания становится возможным только после клонирования исследуемого гена и выяснения его нуклеотидной последовательности. Целью прямой диагностики является идентификация мутаций и их типов. Прямые методы отличаются точностью. При этом следует отметить, что независимо от метода детекции мутации точные молекулярные характеристики ее могут быть получены только путем определения нуклеотидной последовательности исследуемого фрагмента ДНК (секвенирование). При этом выявленная нуклеотидная последовательность сравнивается с нормой и таким образом формулируется окончательный генетический диагноз.

Косвенные методы ДНК-диагностики наследственных болезней основаны на анализе сцепления с исследуемым геном определенного полиморфного локуса (маркера), с помощью которого можно производить маркировку как мутантных, так и нормальных аллелей и проанализировать их передачу в поколениях, т. е. среди родственников обследуемого лица.

Роль методов ДНК-диагностики в выявлении различных наследственных заболеваний неодинакова. Выбор приоритетных для каждого заболевания методов диагностики основан на понимании этиологии, механизмов патогенеза заболевания, знании специфических биохимических маркеров.

С этих позиций условно можно выделить заболевания, при которых биохимический дефект точно не известен, биохимическая диагностика затруднена или требует инвазивных методов исследования. Для точной диагностики таких заболеваний молекулярно-генетические методы занимают приоритетное место. В случаях известного биохимического дефекта и разработанных достоверных биохимических методов диагностики наследственного заболевания, ДНК-методы вряд ли будут являться основными для верификации точного диагноза. Их следует использовать в основном для прогноза заболевания у больных детей, идентификации гетерозиготных носителей в семье и последующей пренатальной диагностики. В заключение важно отметить, что для больных с наследственными заболеваниями биохимические и молекулярно-генетические методы являются практически всегда взаимодополняющими.

Скринирующие программы

Основной целью скринирующих («просеивающих») программ является выявление того или иного заболевания в доклинической стадии. Прежде всего это касается так называемых наследственных болезней обмена, для которых разработаны эффективные методы лечения. Поэтому велика роль скринирующих программ для педиатрии, так как только раннее выявление наследственных болезней обмена веществ, еще в доклинической стадии, у детей дает возможность с самого раннего возраста (иногда с рождения) проводить эффективное лечение.

Следует подчеркнуть, что термины «скрининг» и «скринирующие программы» не являются синонимами. Скрининг — это процесс получения информации, а скринирующая программа — это получение информации и обязательное ее использование в медицинской практике и здравоохранении.

В настоящее время для раннего выявления, своевременного лечения, профилактики инвалидности, а также снижения детской летальности в нашей стране проводят неонатальный скрининг следующих наследственных заболеваний: фенилкетонурия, галактоземия, адреногенитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз.

Биохимический неонатальный скрининг идет в два этапа. На первом этапе проводится массовое обследование новорожденных с использованием методов, позволяющих выявить лиц с патологическими значениями изучаемых биохимических показателей, так называемых предполагаемых «больных». На втором этапе лица с выявленными биохимическими нарушениями проходят дополнительное углубленное обследование с использованием высокоспецифичных методов диагностики для постановки заключительного диагноза.

Фенилкетонурия. Классическая фенилкетонурия (ФКУ) — распространенное аутосомно-рецессивное заболевание. Частота в России — 1 : 7200. Биохимическая основа классической фенилкетонурии — нарушение функции фенилаланингидроксилазы, которая имеется только в печени, почках и поджелудочной железе. Имеется значительная клиническая и биохимическая гетерогенность заболевания. Без адекватного лечения проявляется прогрессирующей умственной отсталостью.

В настоящее время основой биохимического скрининга на ФКУ служит определение уровня фенилаланина в крови новорожденного. В программах скрининга наибольшее распространение получил флюорометрический метод. В ряде развитых стран мира этот метод вытесняется постепенно tandemной масс-спектрометрией. У всех новорожденных с гиперфенилаланинемией, выявленной на первом этапе скрининга, затем в обязательном порядке проводят исследования, направленные на уточнение ее причины. Дифференциальная диагностика проводится прежде всего между классической ФКУ и гиперфенилаланинемией, являющейся следствием мутаций структурного гена дигидроптеринредуктазы и не поддающейся стандартной диетотерапии. В этом случае определяют соотношения метаболитов неоптерин/био-птерин методом ВЭЖХ. Разработаны методы ДНК-диагностики ФКУ. Самой распространенной мутацией в популяциях большинства европейских стран в гене фенилаланингидроксилазы является R408W (12-й экзон).

Галактоземия. Первый этап скрининга, направленный на выявление галактоземии, основан на определении уровня галактозы в крови. Второй этап направлен на диагностику определенных клинико-генетических вариантов заболевания, которые возникают вследствие дефектов разных ферментов, принимающих участие в метаболизме галактозы. Недостаточность фермента галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы проявляется обычно в течение нескольких дней после кормления ребенка молоком. Накапливаются галактоза и галактозо-1-фосфат в тканях, вызывая повреждения головного мозга и печени, желтуху, развитие септических состояний, нарушения зрения.

Галактоземия вследствие дефекта галактокиназы встречается очень редко. Единственным клиническим проявлением этой формы заболевания служит катаракта, так как в хрусталике накапливается галактитол. У больных определяют уровень галактитола в крови (масс-спектрометрия) и активность галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы в эритроцитах, лейкоцитах, культуре кожных фибробластов. Разработаны методы ДНК-диагностики. В европейской популяции наиболее распространенной мутацией в гене галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы является Q188R, частота ее составляет около 70%.

Адреногенитальный синдром (синоним: врожденная гиперплазия надпочечников). Заболевание имеет аутосомно-рецессивное наследование и несколько клинических форм: сольтеряющая, простая вирилизующая, аттенуированная (неклассическая форма).

Основа заболевания — различные мутации структурного гена CYP21, контролирующего синтез 21-гидроксилазы в надпочечниках.

Мутации структурного гена CYP21 приводят к нарушению функции 21-гидроксилазы в надпочечниках, что приводит в конечном итоге к снижению плазменной концентрации кортизола. Под влиянием АКТГ увеличивается синтез предшественников кортизола: 17-гидроксипрогестерона, прогестерона, 17-дигидроксипрегненолона, 21-дезоксикортизола. Под влиянием АКТГ увеличивается синтез андрогенных предшественников тестостерона (андростендиона, дигидроэпиандростерона). Андростендион превращается в тестостерон под действием 17-кетостероидредуктазы, что сопровождается вирилизацией. Тяжесть клинических фенотипов заболевания соответствует степени нарушения функции фермента.

Первый этап скрининга новорожденных проводится на основе определения концентрации 17-гидроксипрогестерона. На втором этапе уточняющая диагностика требует оценки уровней маркерных метаболитов кортикостероидов. Разработана ДНК-диагностика адреногенитального синдрома, как прямая, так и косвенная.

Врожденный гипотиреоз. Массовый скрининг новорожденных на врожденный гипотиреоз проводится во всех развитых странах мира и основан на определении либо содержания сывороточного тироксина, либо ТТГ. В первом случае в результате исследования не выявляется резистентность к тиреоидным гормонам, а во втором не выявляются случаи заболевания, связанные с питuitарной и гипоталамической недостаточностью. В России неонатальный скрининг основан на определении ТТГ. В некоторых странах обсуждается возможность вести скрининг одновременно по двум маркерам. ДНК-диагностика врожденного гипотиреоза практически не разработана.

Муковисцидоз. На первом этапе проводится скрининг на содержание иммунореактивного трипсина.

Диагностика возможна на основе молекулярно-генетических методов.

Самая частая мутация в Западной Европе и Северной Америке del F508 (отсутствие фенилаланина в 508-м положении молекулы белка). Встречается в 70–85% случаев заболевания.

Новая эра в неонатальном скрининге была открыта с появлением тандемной масс-спектрометрии — технологии, существенно расширяющей список наследственных болезней, поддающихся лечению и ранее не диагностируемых скрининг-программами.

В отличие от программ массового скрининга селективный скрининг предусматривает обследование определенных детских коллективов с отклонениями в состоянии здоровья для выявления наследственных заболеваний. Например, обследование всех детей с отклонениями в нервно-психическом развитии для диагностики наследственных дефектов обмена веществ. Чаще всего для этого используются качественные или полуколичественные методы, в качестве материала — моча или кровь.

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Пrenatalная диагностика — обследование, направленное на выявление врожденных и наследственных заболеваний у плода. При этом используются методы, направленные на точную диагностику аномалий у плода как хромосомного, так и генного происхождения, а также других пороков развития.

Существуют методы пренатальной диагностики, связанные с необходимостью получения биологического материала плода. Они называются инвазивными.

Методы, не требующие получения биологического материала плода, являются неинвазивными и используются на первом уровне диагностики. К неинвазивным методам относится метод УЗИ плода, который проводится всем беременным женщинам. Обследование включает обязательное трехкратное скрининговое ультразвуковое исследование. Первое исследование проводится в срок 10–14 нед беременности для выявления ранних маркеров патологических состояний, второе — в 20–24 нед для выявления пороков развития и эхографических маркеров хромосомных болезней. Третье ультразвуковое исследование проводится в 32–34 нед для выявления пороков развития с поздним их проявлением, а также для функциональной оценки состояния плода. Для стандартизации полученных данных используется единая схема ультразвукового обследования. Результаты обследования документируются.

К неинвазивным методам относится и анализ сывороточных белков крови беременной. В срок 16–20 нед осуществляется забор проб крови у всех беременных женщин для проведения исследования у них уровней не менее двух сывороточных маркеров: α -фетопroteина и хорионического гонадотропина человека.

Инвазивные методы пренатальной диагностики проводятся для диагностики конкретных форм поражения плода, оценки тяжести болезни и прогноза состояния здоровья ребенка, а также для решения вопросов о прерывании беременности в случаях тяжелого, не поддающегося лечению заболевания у плода. Эти обследования осуществляются в региональных (межрегиональных) медико-генетических консультациях, куда направляются беременные женщины, у которых в процессе ультразвукового скрининга выявляются нарушения в развитии плода и имеются отклонения в уровне сывороточных маркеров крови. Кроме того, направляются беременные женщины с риском рождения детей с наследственной болезнью или врожденным пороком развития; в возрасте от 35 лет; имеющие в анамнезе рождение ребенка с врожденным пороком развития, хромосомной или моногенной болезнью; с установленным семейным носительством хромосомной аномалии или генной мутации. Целесообразность проведения и выбор инвазивных методов пренатальной диагностики, а также перечень необходимых методов исследования биологического материала плода определяет в каждом конкретном случае врач-генетик. Инвазивные вмешательства проводятся с согласия беременной женщины под контролем ультразвукового исследования и при условии обязательного гинекологического обследования беременной жен-

щины. Проведение инвазивной манипуляции осуществляет специалист, владеющий этими методами диагностики, при участии врача ультразвуковой диагностики, врача-лаборанта. Существуют различные способы получения биологического материала плода. В I триместре беременности чаще всего проводится трансцервикальная или трансабдоминальная аспирация ворсин хориона (после 7-й недели беременности), трансабдоминальный амниоцентез (16–20-я неделя беременности), трансабдоминальная аспирация ворсин плаценты и трансабдоминальный кордоцентез (пункция пуповины). Кордоцентез (забор пуповинной крови плода) проводится после 20-й недели беременности. Полученный биологический материал в зависимости от ситуации отправляется на необходимые цитогенетические, биохимические или молекулярно-генетические исследования. Следует отметить, что в настоящее время основную часть проводимой диагностики составляет цитогенетическая диагностика хромосомных болезней.

В ряде случаев для пренатальной диагностики наследственного заболевания плода биохимические методы являются ведущими, например для определения активности ферментов при некоторых лизосомных болезнях.

Методы ДНК-диагностики наследственных заболеваний плода, как прямые, так и косвенные, могут применяться на самых ранних стадиях его развития. Диагностика, основанная на прямом исследовании мутантных аллелей, возможна, если в семье имеется больной с наследственным заболеванием и у него установлена мутация, являющаяся причиной развития заболевания, или же известно, что родители являются носителями конкретной мутации в гетерозиготном состоянии. Важно еще раз отметить, что независимо от метода определения мутации заключительный ответ дается только после проведения секвенирования. Косвенные методы ДНК-диагностики могут использоваться в пренатальной диагностике практически для всех моногенных заболеваний. Однако для этого необходимо знать, что маркерный локус является высокополиморфным и находится вблизи от мутантного гена или внутри него. Обследование как можно большего числа родственников (в первую очередь, родители и дети) повышает информативность выбранного маркера.

В некоторых случаях для пренатальной диагностики наследственных заболеваний используются сочетания различных методов. Следует отметить, что заключение о генетическом состоянии плода во всех случаях делает врач-генетик.

ОСОБЕННОСТИ ИММУНИТЕТА У ДЕТЕЙ

Иммунная система в организме человека призвана осуществлять иммунологический надзор-контроль над генетическим постоянством внутренней среды организма. Следовательно, иммунитет — это способ защиты организма от живых тел и веществ, несущих в себе признаки чужеродной информации. Ухудшение иммунитета приводит к ослаблению противоинойфекционной резистентности, снижению противоопухолевой защиты, увеличению риска аутоиммунных расстройств и заболеваний.

Функция иммунологической защиты обеспечивается как неспецифическими факторами резистентности (врожденный иммунитет), так и специфическими иммунологическими реакциями клеточного (Т-лимфоциты) и гуморального (В-лимфоциты) типов в комплексе с фагоцитарной системой (приобретенный иммунитет).

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ

Врожденный иммунитет (естественный, наследственный, неспецифическая резистентность) для нейтрализации антигена использует неспецифические факторы защиты, в отличие от приобретенного иммунитета, защищающего от строго определенных антигенов.

Неспецифические факторы защиты, являясь филогенетически более древними, созревают и участвуют в защитно-приспособительных реакциях, опережая иммунные факторы. Они берут на себя основную функцию защиты до окончательного созревания более совершенных иммунных механизмов, что имеет большое значение как у плода, так и у детей первых дней и месяцев жизни.

Неспецифическая защита включает в себя наличие анатомических барьеров для проникновения инфекции — кожа с ее секреторным аппаратом и бактерицидными компонентами секрета потовых и сальных желез, барьеры слизистых оболочек с мукоцилиарным клиренсом в бронхах, моторикой кишечника и мочевыводящих путей. Неспецифическим защитным эффектом обладают очень многие тканевые и циркулирующие клетки-макрофаги, а также естественные киллеры (NK) и внутриэпителиальные Т $\gamma\delta$ -лимфоциты. Циркулирующие с кровью фагоцитирующие клетки особенно активны в присутствии опсоинов и факторов комплемента. К веществам неспецифи-

ческой противoinфекционной защиты могут быть также отнесены метал-
лосвязывающие белки сыворотки крови, лизоцим, пропердин, интерфероны,
фибронектин, С-реактивный протеин и другие «реактанты острой фазы».

Неспецифические факторы защиты первыми реагируют на антиген и
участвуют в формировании приобретенного (специфического) иммуните-
та. В дальнейшем врожденный и приобретенный иммунитет работают син-
хронно, гармонично дополняя и усиливая друг друга.

Лизоцим (мурамидаза) является ферментом, разрушающим (лизирую-
щим) мукополисахариды оболочек бактерий, особенно грамположительных.
Он содержится в слезах, слюне, крови, слизистых оболочках дыхательных
путей, кишечника и в различных тканях органов. У человека наиболее бога-
ты лизоцимом (в граммах на 1 кг массы тела) лейкоциты (10) и слезы (7), ме-
нее — слюна (0,2), плазма крови (0,2). Лизоцим играет важную роль в мест-
ном иммунитете. Он действует в содружестве с секреторными иммуноглобу-
линами. Доказано высокое содержание лизоцима в сыворотке крови к
рождению, что даже превышает его уровень у взрослого человека.

Пропердин является одним из важных факторов, обеспечивающих устой-
чивость организма. Он принимает участие в альтернативном пути активации
комплементарной реакции. Содержание пропердина в момент рождения —
низкое, но буквально в течение первой недели жизни быстро нарастает и
держится на высоком уровне на протяжении всего детства.

Большое значение в неспецифической защите придается *интерферонам*.
Их существует несколько в соответствии с основными клетками-производи-
телями. Выделяют две группы интерферонов: I типа (интерферон- α , интер-
ферон- β и интерферон- ω) и II типа — интерферон- γ . Интерфероны I типа —
это «доиммунные» интерфероны, участвующие в противовирусной и проти-
воопухолевой защите. Интерферон II типа (интерферон- γ) — это «иммун-
ный» интерферон, активирующий Т- и В-лимфоциты, макрофаги и НК-
клетки.

Ранее считалось, что интерферон- α («лейкоцитарный» интерферон) про-
дуцируется мононуклеарными фагоцитами. В настоящее время установлено,
что за синтез данного типа отвечают в основном лимфоидные дендритные
клетки типа DC2. Интерферон- β , или «фибробластный», образует белковые
структуры, весьма сходные с интерфероном- α . Интерферон- γ , или иммунный
интерферон, в своей структуре имеет очень мало общего с двумя первыми.
Он возникает (продуцируется) в Т-лимфоидных клетках (Th1 и CD8⁺ цито-
токсических лимфоцитах) и НК-клетках. Интерфероны с полным правом
могут относиться к неспецифическим факторам защиты, так как их индук-
ция может быть вызвана очень широким кругом как инфекционных агентов,
так и митогенов, а достигаемая после индукции резистентность также носит
широкий неспецифический характер.

Интерфероны обладают свойством подавлять размножение инфекцион-
ных и онкогенных вирусов. Они обладают видовой специфичностью и низ-
кой антигенной активностью. Их образование в организме обычно идет па-
раллельно с проникновением вируса и началом лихорадочной реакции. Их

продуцируют клетки, первично поражаемые вирусами. Наиболее активными продуцентами интерферона являются лейкоциты. Интерфероны проявляют свое действие на внутриклеточном этапе репродукции вируса. В частности, доказано, что интерфероны могут блокировать образование РНК, необходимой для репликации вирусов.

Кроме противовирусного, интерферон оказывает действие и на внутриклеточных паразитов (хламидии трахомы, плазмодии малярии, токсоплазмы, микоплазмы и риккетсии), а также обладает защитными свойствами в отношении экзо- и эндотоксинов. Низкие дозы интерферонов способствуют антителообразованию, а также в какой-то степени активации клеточного звена иммунитета. Интерфероны усиливают фагоцитоз, существенно модифицируют реакции специфического иммунитета.

Способность к образованию интерферона сразу после рождения высокая, но у детей 1 года жизни она снижается, и только с возрастом постепенно увеличивается, достигая максимума к 12–18 годам. Особенность возрастной динамики образования интерферона является одной из причин повышенной восприимчивости детей раннего возраста к вирусной инфекции и ее более тяжелого течения, особенно острых респираторных инфекций.

Система комплемента состоит из трех параллельных систем: классической, альтернативной (подсистема пропердина) и лектиновой. Каскадная активация этих систем имеет разнонаправленную функцию. Активированные компоненты системы комплемента усиливают реакции фагоцитоза и лизиса бактериальных клеток как в независимом режиме неспецифической иммунной защиты, так и в режиме сочетания с действием антигенспецифических антител. Система состоит из 20 белковых компонентов, 5 мембранных регуляторных белков и 7 мембранных рецепторов. Неспецифическая активация классического пути происходит под влиянием С-реактивного протеина и трипсиноподобных ферментов, альтернативный путь активируется эндотоксинами и грибковыми антигенами. Лектиновый путь активации инициируется манозосвязывающим белком — лектином крови, по структуре похожим на компонент C1q комплемента. Контакт манозной поверхности микробов с лектином крови приводит к образованию C3-конвертазы (C4b2a) по классическому пути активации системы комплемента. Система комплемента претерпевает свое основное становление в отрезке между 8-й и 15-й неделями гестации, но и к моменту рождения общее содержание комплемента в пуповинной крови равно только половине его содержания в крови матери. Компоненты C2 и C4 синтезируются макрофагами, C3 и C4 — в печени, легких и в перитонеальных клетках, C1 и C5 — в кишечнике, С-ингибитор — в печени.

Белки системы комплемента способны к разворачиванию каскадных реакций взаимоактивации, примерно аналогичных с каскадными реакциями в белках системы свертывания крови, в системе фибринолиза или кининогенеза. Основные участники системы классического пути активации обозначаются как «компоненты» системы — буквой «С»; участники альтернативного пути активации названы «факторами». Наконец, выделена группа регуляторных

белков системы комплемента. Их перечень и примерная концентрация в сыворотке крови детей младшего и старшего возраста приведены в табл. 23.1.

Таблица 23.1

Компоненты, факторы и регуляторные белки системы комплемента сыворотки крови (по I. Forehand и соавт., 1988)

Компоненты комплемента	Количество, мг/л
Компоненты классического пути:	
C1q	70
C1r	34
C1s	31
C4	600
C2	25
C3	1200
Факторы альтернативного пути:	
пропердин	25
фактор В	1
фактор D	1
Мембраноатакующий комплекс:	
C5	85
C6	75
C7	55
C8	55
C9	60
Регуляторные белки:	
C1-ингибитор	180
фактор H	500
фактор I	34

Первый компонент комплемента включает в себя три субкомпонента: C1q, C1r и C1s. Компоненты комплемента находятся в крови в виде предшественников, которые не соединяются со свободными антигенами и антителами. Взаимодействие между C1q и агрегированными иммуноглобулинами G или M (комплекс антиген + антитело) запускает активацию классического пути комплементарной реакции. Другой системой активации комплемента является альтернативный путь, основой которого является пропердин.

В результате активации всей системы комплемента (рис. 23.1) проявляется его цитолитическое действие. На конечном этапе активации системы комплемента образуется мембраноатакующий комплекс, состоящий из компонентов комплемента. Мембраноатакующий комплекс внедряется в мембрану клетки с образованием каналов диаметром 10 нм. Наряду с цитолитическими компонентами C3a и C5a являются анафилатоксинами, так как вызывают выделение гистамина тучными клетками и усиливают хемотаксис нейтрофилов, а C3c усиливает фагоцитоз нагруженных комплементом клеток. Альтернативный путь активации системы комплемента обеспечивает элиминацию из организма вирусов и измененных эритроцитов.

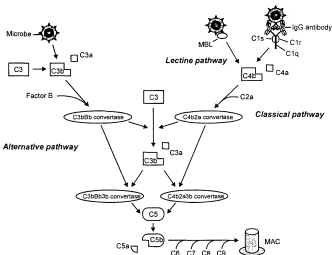


Рис. 23.1. Каскад активации системы комплемента (по J. Cassidy, 2005).

C1–C9 — компоненты комплемента, MAC — мембраноатакующий комплекс, *alternative pathway* — альтернативный путь активации, *classical pathway* — классический путь активации, *lectine pathway* — лектиновый путь активации, MBL — маннозсвязывающий белок

Система комплемента обладает защитной функцией, но может также способствовать повреждению собственных тканей организма, например, при гломерулонефрите, системной красной волчанке, миокардите и др. Общая комплементарная активность выражается в гемолитических единицах. Активность системы комплемента у новорожденных низкая и, по некоторым данным, составляет около 50% от активности у взрослых (это касается C1, C2, C3, C4). Однако в первую неделю жизни содержание комплемента в сыворотке крови быстро нарастает, и с возраста 1 мес не отличается от такового у взрослых.

В настоящее время описан ряд заболеваний, в основе которых лежит генетически обусловленная недостаточность различных компонентов комплемента. Наследование — чаще аутосомно-рецессивное (C1r, C2, C3, C4, C5, C6, C7, C3b-ингибитора); только недостаточность C1-ингибитора — аутосомно-доминантное.

Недостаточность C1-ингибитора клинически проявляется ангионевротическими отеками, которые обычно безболезненны. При этом, как прави-

до, не наблюдается покраснения кожи. Если отек локализуется в гортани, это может вызывать дыхательную недостаточность вследствие обструкции. Если аналогичная картина возникает в кишке (чаще в тонкой), то у больного появляются боли, рвота (нередко с желчью), частый водянистый стул. При недостаточности С1г, С2, С4, С5 возникают клинические проявления, свойственные системной красной волчанке (СКВ-синдром), геморрагическому васкулиту (болезнь Шенлейна—Геноха), полимиозиту, артритам. Снижение содержания С3, С6 проявляется рецидивирующими гнойными инфекциями, включая пневмонию, сепсис, отиты.

Ниже будут рассмотрены структуры риска различных заболеваний, связанного с дефицитом факторов, компонентов или регулирующих белков системы комплемента.

Учение о фагоцитозе связано с именем И. И. Мечникова. Фагоцитоз филогенетически является одной из наиболее древних реакций защиты организма. В процессе эволюции фагоцитарная реакция значительно усложнилась и усовершенствовалась. Фагоцитоз является, по-видимому, ранним защитным механизмом плода. Система неспецифического иммунитета представлена фагоцитами, циркулирующими (лейкоциты полиморфно-ядерные, моноциты, эозинофилы), а также фиксированными в тканях (макрофаги, клетки селезенки, звездчатые ретикулоэндотелиоциты печени, альвеолярные макрофаги легких, макрофаги лимфатических узлов, клетки микроглии головного мозга). Клетки этой системы появляются в относительно ранние сроки развития плода — от 6-й до 12-й недели гестации.

Различают *микрофаги* и *макрофаги*. Микрофагами являются нейтрофилы, а макрофагами — крупные мононуклеарные клетки, либо фиксированные тканевые, либо циркулирующие, относящиеся к моноцитам. Несколько позже у плода формируется макрофагальная реакция.

Лейкоциты с полиморфными ядрами имеют срок полужизни всего 6–10 ч. Их функция сводится к захвату и внутриклеточному перевариванию гноеобразных бактерий, некоторых грибов и иммунных комплексов. Однако для реализации этой функции необходим целый комплекс факторов регуляции и «наведения» или прицеливания миграции полиморфно-ядерных лейкоцитов. Этот комплекс включает в себя молекулы адгезии: селектины, интегрины и хемокины. Собственно процесс уничтожения микроорганизмов осуществляется посредством включения оксидазных систем, включая супероксиды и пероксиды, а также гидролитических ферментов гранул: лизоцима и миелопероксидазы. Важную роль играют также короткие пептиды, называемые «дефенсинами». Их молекула состоит из 29–42 аминокислот. Дефенсины способствуют нарушению целостности мембран бактериальных клеток и некоторых грибов.

На всем протяжении фетального периода и даже полученные из периферической пуповинной крови лейкоциты новорожденных обладают низкой способностью к фагоцитозу и малой подвижностью.

Если поглотительная способность фагоцитов у новорожденных развита достаточно, то завершающая фаза фагоцитоза еще не совершенна и формируется в более поздние сроки (через 2–6 мес). Это имеет отношение в пер-

вую очередь к патогенным микроорганизмам. У детей первых 6 мес жизни содержание неферментных катионных белков, участвующих в завершающей стадии фагоцитоза, низкое ($1,09 \pm 0,02$), затем оно повышается ($1,57 \pm 0,05$). К катионным белкам относятся лизоцим, лактоферрин, миелопероксидаза и др. На протяжении жизни процент фагоцитоза, начиная с 1-го месяца жизни, незначительно колеблется, составляя около 40. Оказалось, что пневмококки, *Klebsiella pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* не подвергаются фагоцитозу, чем, вероятно, и объясняется более высокая заболеваемость детей, особенно раннего возраста, пневмонией с ее более тяжелым течением, дающим нередко осложнения (деструкция легких). Кроме того, выявлено, что стафилококки и гонококки даже сохраняют способность размножаться в протоплазме фагоцитов. Вместе с тем фагоцитоз представляет собой очень действенный механизм противоинфекционной защиты. Эта действенность определяется еще и большим абсолютным количеством как тканевых, так и циркулирующих макрофагов и микрофагов. Костный мозг продуцирует до $(1...3) \times 10^{10}$ нейтрофилов в сутки, полный срок их созревания составляет около 2 нед. При инфекции продукция нейтрофильных лейкоцитов может существенно возрастать и сроки созревания уменьшаться. Кроме того, инфекция приводит к «рекрутированию» депонированных в костном мозге лейкоцитов, число которых в 10–13 раз больше, чем в циркулирующей крови. Активность стимулированного нейтрофила проявляется в перестройке процессов метаболизма, миграции, адгезии, выбросе заряда короткоцепочечных белков — дефенсинов, осуществлении кислородного «взрыва», поглощении объекта, образовании пищеварительной вакуоли (фагосомы) и секреторной дегрануляции. Активность фагоцитоза повышается эффектом опсонизации, в котором кооперативно участвуют сам фагоцит, объект фагоцитоза и белки с опсонизирующими свойствами. Роль последних могут выполнять иммуноглобулин G, C3, С-реактивный белок и другие белки «острой фазы» — гаптоглобин, фибронектин, клеевый α -гликопротеин, α_2 -макроглобулин. Очень важна опсонизирующая роль фактора Н системы комплемента. С дефицитом этого фактора связывают недостаточную эффективность фагоцитарной защиты у новорожденных детей. В регулировании реакций фагоцитоза существенное участие принимает и эндотелий сосудов. Регуляторами его участия в этом процессе выступают молекулы адгезии: селектины, интегрины и хемокины.

Тканевые долгоживущие макрофаги, производные от моноцитов, активируются преимущественно интерфероном- γ и Т-лимфоцитами. Последние реагируют с перекрестным антигеном CD40 оболочки фагоцита, приводя к экспрессии синтеза оксида азота, молекул CD80 и CD86, а также продукции интерлейкина 12. Именно эти цепи необходимы для презентации антигена в цепи формирования специфического клеточного иммунитета. Таким образом, в настоящее время систему фагоцитоза нельзя рассматривать только как эволюционно-примитивную линию первичной неспецифической защиты.

У детей могут наблюдаться первичные и вторичные нарушения фагоцитоза. Первичные нарушения могут касаться как микрофагов (нейтрофилов),

так и макрофагов (мононуклеаров). Они могут передаваться из поколения в поколение, т. е. наследоваться. Передача нарушений фагоцитарной реакции может быть сцеплена с X-хромосомой (хроническая гранулематозная болезнь) или аутосомальной, чаще рецессивного типа, что проявляется снижением бактерицидных свойств крови.

Обычно нарушения фагоцитарных реакций проявляются увеличением лимфатических узлов, частыми кожными и легочными инфекциями, остеомиелитом, гепатоспленомегалией и др. При этом особенно высока склонность детей к заболеваниям, вызываемым *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, *Candida albicans* (молочница).

Исследование относительного и абсолютного количества морфологических особенностей фагоцитирующих клеток, цитохимических характеристик — активности миелопероксидазы, глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и особенностей функциональных (например, подвижности микро- и макрофагов) может быть аргументом для предположения, что в основе патологического процесса лежит нарушение фагоцитоза. Вторичное нарушение фагоцитоза, как правило, приобретенного характера, развивается на фоне медикаментозного лечения, например длительного применения цитостатических препаратов. Как первичные, так и вторичные нарушения фагоцитоза могут определяться как преимущественные нарушения хемотаксиса, адгезии, внутриклеточного расщепления объекта. Наследственные или приобретенные после тяжелых заболеваний или интоксикаций нарушения системы фагоцитоза могут определять повышение частоты некоторых заболеваний и своеобразие их клинических проявлений. Перечень таких «болезней» фагоцитов и связанных с ними заболеваний у детей будет представлен ниже.

СТАНОВЛЕНИЕ ФУНКЦИИ СПЕЦИФИЧЕСКОГО ИММУНИТЕТА

Специфические иммунологические реакции выполняет, как было сказано выше, иммунная система организма, состоящая из центральных и периферических органов иммуногенеза. Конкретный иммунологический ответ при воздействии определенного антигена осуществляется Т- и В-лимфоцитами. Внутриутробный период демонстрирует интенсивную динамику созревания лимфоидной системы (табл. 23.2).

Последовательная смена различных этапов созревания клеток В- и Т-систем может контролироваться по иммунологическим маркерам соответствующих стадий созревания или дифференцировки. Общая схема маркеров представлена в табл. 22.3.

Последовательности смены маркерных антигенов внутри В- и Т-систем клеток приведены в табл. 23.4, 23.5.

Таблица 23.2

Становление основных иммунных реакций в онтогенезе
(по Р. И. Зейтц и соавт., 1995)

Недели гестации	Этап в развитии иммунитета
3	Гемопоз в желточном мешке
5	Лимфоидные клетки в печени
6	Вилочковая железа, антигены гистосовместимости
7	Лимфоциты в крови
8	Лимфоциты в вилочковой железе, начало синтеза интерферона, С2, С4, С5
9	Синтез лизоцима, лимфоциты с IgM на мембране
10	Синтез IgM, реакция тимоцитов на ФГА
11	Начало функционирования костного мозга, лимфопоз в селезенке
12	Синтез IgG, морфологическое выделение лимфатических узлов
13	Лимфоциты селезенки и крови реагируют на ФГА
14	Разделение коры и пульпы вилочковой железы, синтез С1, цитотоксическая активность лимфоцитов крови и селезенки
15	Лимфоциты селезенки и крови образуют Е-розетки
16	Цитотоксическая активность тимоцитов, синтез С7, С8 и С3 активатора

Таблица 23.3

Дифференцировочные маркеры клеток, участвующих в иммунном ответе
(по С. А. Катлинскому, Н. М. Калининой, 1998)

CD-маркер	Тип клеток-носителя маркера	Функция
CD1	Т-лимфоцит	Участие в представлении антигена
CD2	Т-лимфоцит	Адгезия цитотоксических Т-лимфоцитов к эндотелию, к эпителиальным клеткам вилочковой железы
CD3	Т-лимфоцит	Проведение сигнала активации Т-клетки, маркер большинства зрелых Т-лимфоцитов
CD4	Т-лимфоцит	Ко-рецептор для ТКР, маркер Т-хелперов
CD8	Т-лимфоцит	Созревание и селекция ГКС рестриктированных лимфоцитов в вилочковой железе, маркер цитотоксических Т-лимфоцитов
CD25	Т-, В-, НК-клетки, тимоциты, макрофаги	Индукция активности и пролиферации Т- и В-лимфоцитов, естественных киллеров, тимоцитов и макрофагов, α -субъединица рецептора для IL-2
CD28	Т-лимфоцит	Ко-стимуляторная сигнальная молекула, независимая от ТКР
CD30	Т-лимфоцит	Проведение сигнала для запуска апоптоза Т-лимфоцитов
CD5	Т- и В-лимфоцит	Специфичен для аутоиммунных заболеваний
CD9	В-лимфоцит	Представлен на пре-В-клетках, ответствен за агрегацию и активацию тромбоцитов
CD19, 20, 21	В-лимфоцит	Регуляция активации и пролиферации В-лимфоцитов
CD22	В-лимфоцит	Отвечает за адгезию к эритроцитам, Т- и В- лимфоцитам, моноцитам и нейтрофилам
CD40	В-лимфоцит	В-клеточная активация, пролиферация и дифференцировка
CD16	Естественный киллер	Активация антигензависимой комплемент-опосредованной цитотоксичности и цитокиновой продукции

Окончание табл. 23.3

CD-маркер	Тип клетки-носителя маркера	Функция
CD56	Естественный киллер	Активация цитотоксичности и продукции цитокинов
CD94	Естественный киллер	Ингибция/активация цитотоксичности естественных киллеров
CD11a CD18	Моноцит Гранулоцит	Адгезия лейкоцитов к эндотелию и лейкоцита к лейкоциту
CD11b CD18	Моноцит Гранулоцит	Адгезия моноцитов и нейтрофилов к эндотелию, опсонизация комплементсвязанных частиц
CD11c CD18 ^{low}	Моноцит Гранулоцит	Адгезия моноцитов и гранулоцитов к эндотелию, фагоцитарный рецептор при воспалении
CD45	Гранулоцит	Рецептор для тирозинфосфатазы
CD64	Макрофаги	Активация макрофагов
CD34	Стволовая клетка или коммитированный колониеобразующий предшественник	Прикрепление L-селектина лимфоцитов к эндотелию, прикрепление стволовых клеток к строме костного мозга

Таблица 23.4

Маркеры дифференцировки В-лимфоцитов

Про-пре-В-1-клетка	Большая пре-В-97-II клетка	Малая пре-В-97-II клетка	Незрелая В-клетка	Зрелая В-клетка
CD34	CD40	CD40	CD21	CD40
CD40	CD43		CD22	CD19
CD43	CD19		CD80	CD20
B220			CD86	
CD25			CD54	
			CD79	

Таблица 23.5

Маркеры дифференцировки Т-лимфоцитов

Про-Т-клетки TH	Пре-Т-клетки	Незрелые Т-клетки TH	ДП-клетки	Зрелые
CD25	CD25	CD3 ^{low}	CD3	CD4
CD44	CD3 ^{low}	CD4 ⁺	CD4 ⁺ , 8 ⁺	CD8
CD117	CD4 ⁺	CD8 ⁺	CD4	CD3
CD3 ⁺	CD8 ⁺	CD117 ⁺	CD8	CD4
CD4 ⁺	CD117			CD8
CD8 ⁺				
ТКР-β				
Рearранжировка				

Примечание. TH — трижды негативные клетки, ДП — дважды позитивные клетки.

Становление всех систем как специфического, так и неспецифического иммунного ответа, прежде всего клеточного, начинается на сроках около 2–3 нед, когда формируются мультипотентные стволовые клетки. Общая

стволовая клетка-предшественница всех субпопуляций лимфоцитов, нейтрофильных лейкоцитов и моноцитов, может быть идентифицирована как CD34⁺ Т-клетка.

Т-предшественники проходят цикл созревания в вилочковой железе и проходят там процессы негативной и позитивной селекции, итогом которой является элиминация более чем 90% лимфоидных клеток, потенциально опасных для организма в плане риска развития аутоиммунных реакций. Оставшиеся после селекции клетки мигрируют и заселяют лимфатические узлы, селезенку и групповые лимфатические фолликулы.

На 3-м месяце уже отмечается положительная реакция бластной трансформации на фитогемагглютинин, что совпадает с делением в вилочковой железе на кору и медуллярную часть. К 9–15-й неделе жизни появляются признаки функционирования клеточного иммунитета. Реакция гиперчувствительности замедленного типа формируется на более поздних стадиях внутриутробного развития и наибольшего функционирования достигает после рождения — к концу первого года жизни.

Первичный лимфоидный орган — вилочковая железа — закладывается на сроке около 6 нед и окончательно гистоморфологически созревает к возрасту гестации около 3 мес. С 6 нед у плода начинают типироваться антигены HLA. Это означает, что уже с этого срока плод становится «иммунологической личностью» со своим индивидуальным антигенным конституциональным «портретом» и множеством конституциональных особенностей во всех реакциях системы иммунитета. С 8–9-й недели в вилочковой железе появляются малые лимфоциты. Они распознаны как потомки лимфоидных клеток, мигрировавших сначала из желточного мешка, а позднее — из печени или костного мозга. Затем идет интенсивное наращивание числа лимфоцитов в периферической крови плода — от 1000 в 1 мм³ на 12-й неделе до 10 000 в 1 мм³ к 20–25-й неделе.

Под влиянием гуморальных стимуляторов и частично местного микроокружения Т-лимфоциты могут принимать функции цитотоксических клеток, хелперов, супрессоров, клеток памяти. К моменту рождения абсолютное число Т-лимфоцитов у ребенка выше, чем у взрослого, и функционально эта система вполне дееспособна, хотя многие характеристики функции Т-лимфоцитов оказываются на более низком уровне, чем у старших детей и взрослых. У них ослаблена способность к продукции интерлейкинов 4 и 5, интерферона- γ , слабо экспрессируется антиген CD40L, необходимый для организации взаимодействия Т- и В-систем в иммунном ответе. Некоторые характеристики цитокинов и их номенклатуры приведены в табл. 23.6.

Характеристики особенностей иммунного ответа во многом определяются способностью клеток-участниц к выработке веществ гуморальной связи и регулирования цитокинов или интерлейкинов. В научных исследованиях идентифицируют и количественно исследуют уже несколько десятков таких информационных и регулирующих молекул. В клинической иммунологии наибольшее значение имеет определение 10–15 биологически активных веществ этой группы. Их перечень представлен в табл. 23.7.

Параметры цитокинового звена иммунитета
(по С. А. Кетлинскому, Н. М. Калининой, 1998)

Цитокин	Единицы	Спонтанная		Индукцированная		В сыворотке крови	
		Минимум	Максимум	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум
Интерферон-α	нг/л	30	50	1000	5000	0	50
IL-1-β	нг/л	30	50	1000	5000	0	50
IL-2	Мед/л	0	0,5	10	25	—	—
IL-4	нг/л	30	50	1000	5000	0	50
IL-6	Мед/л	30	50	1000	3000	0	50
IL-8	нг/л	30	100	1000	5000	0	50
Фактор некроза опухоли-α	нг/л	30	50	500	3000	0	50

Раннее морфологическое и функциональное созревание вилочковой железы совпадает с опережающим развитием Т-клеточной системы. Описаны реакции отторжения трансплантата, уже начиная от 12 нед гестации. К моменту рождения ребенка лимфоидная ткань вилочковой железы уже имеет значительные размеры.

Первые периферические лимфатические железы формируются начиная с 3-го месяца гестации, но их «заселение» лимфоидными элементами происходит в течение последующего (4-го) месяца. Лимфатические узлы и образования желудочно-кишечного тракта формируются только после 21-й недели гестации.

Дифференцировка В-клеток также начинается в печени или костном мозге, причем имеется тесная связь этой дифференцировки с геном тирозинкиназы Брутона. При отсутствии этого гена дифференцировка невозможна и ребенок будет страдать от агаммаглобулинемии. В ходе дифференцировки В-лимфоцитов осуществляется делеционная рекомбинация с генами иммуноглобулинов. Это позволяет В-клеткам представить на своей поверхности структуру иммуноглобулина М и, как следствие этого, мигрировать и репопулировать в селезенке и лимфатических узлах. В течение длительного срока внутриутробного развития доминирующими В-клетками в печени и периферической крови остаются пре-В-лимфоциты, содержащие в своей цитоплазме тяжелые М-глобулиновые цепи, но не несущие поверхностных рецепторов к иммуноглобулинам. Число этих клеток существенно снижается к моменту рождения. Превращение пре-В-клеток в клетки, способные к продукции иммуноглобулинов, осуществляется под влиянием факторов вилочковой железы. Для окончательного созревания В-клеток с возможностью трансформации их в плазматические необходимо участие непосредственного микроокружения, т. е. стромальных элементов лимфатических узлов, групповых лимфатических фолликулов кишечника, селезенки.

Таблица 23.7

Интерлейкины и их функции

Интерлейкин	Источник образования	Функции
IL-1	Макрофаги, дендритные клетки, фибробласты, NK-клетки, эндотелиальные клетки	Ускорение презентации антигена, стимулирует продукцию Th-клетками IL-2, созревание В-лимфоцитов, провоспалительное и пирогенное действие
IL-2	Активированные Т-лимфоциты (преимущественно Th1)	Ростовой фактор для Т- и В-лимфоцитов, активирует дифференцировку Th1 и цитотоксических Т-лимфоцитов, стимулирует NK-клетки и синтез Ig В-лимфоцитами
IL-3	Т-клетки и стволовые клетки	Фактор роста для плазматических клеток, мультиколониальный стимулирующий фактор
IL-4	Th2-клетки, тучные клетки	Дифференцировка Th0 в Th2-клетки, В-дифференцировка, ускорение синтеза IgE, рост плазматических клеток, подавляет образование цитотоксических лимфоцитов и NK-клеток, подавляет образование интерферона-γ
IL-5	Th2-клетки	Ускорение синтеза иммуноглобулинов, особенно IgA, ускорение продукции эозинофилов
IL-6	Т- и В-лимфоциты, макрофаги, фибробласты, эндотелиальные клетки	Ускорение синтеза иммуноглобулинов, стимулирует пролиферацию В-лимфоцитов, фактор роста гепатоцитов, противовирусная защита
IL-7	Стромальные клетки, фибробласты, эндотелиальные клетки, Т-лимфоциты, клетки костного мозга	Ускорение роста пре-Т- и пре-В-клеток
IL-8	Т-клетки, макрофаги, эндотелиальные клетки, фибробласты, гепатоциты	Активация нейтрофилов, хемоаттрактант для лимфоцитов, нейтрофилов, макрофагов и эозинофилов
IL-9	Th2-клетки	Синергия с IL-4 в увеличении синтеза IgE, рост плазматических клеток, стимулирует пролиферацию Т-лимфоцитов и базофилов
IL-10	Th0- и Th2-клетки, CD8 ⁺ , макрофаги, дендритные клетки	Фактор торможения синтеза провоспалительных цитокинов, подавление функций макрофагов, ускорение роста В-лимфоцитов и тучных клеток
IL-12	Макрофаги, нейтрофилы, В-лимфоциты и дендритные клетки	Стимуляция естественных киллеров, созревание цитотоксичности лимфоцитов, стимулирует рост и дифференцировку Th0- и Th1-клеток, угнетает синтез IgE, провоспалительный цитокин
IL-13	Th2-клетки и тучные клетки	Ускорение синтеза IgE, ускорение роста В-лимфоцитов, торможение активации макрофагов
IL-14	Т- и В-лимфоциты	Снижает продукцию Ig, усиливает пролиферацию В-лимфоцитов
IL-15	Моноциты и эпителиоциты	Ростовой фактор для Т-лимфоцитов, активирует дифференцировку Th1- и цитотоксических Т-лимфоцитов, стимулирует NK-клетки и синтез Ig В-лимфоцитами
IL-16	Эозинофилы, CD8 ⁺ , тучные клетки	Активирует хемоаттаксис Th-клеток, эозинофилов и моноцитов

Интерлейкин	Источник образования	Функция
IL-17	T-лимфоциты памяти и NK-клетки	Усиливает выработку IL-6, IL-8, усиливает экспрессию ICAM-1, стимулирует активность фибробластов
IL-18	Макрофаги	Ускорение синтеза интерферона- γ
IL-19	Моноциты	Гомолог IL-10
IL-20	Кератиноциты	Участствует в воспалении кожи при псориазе
IL-21	T-лимфоциты и тучные клетки	Усиливает пролиферацию T-, B-лимфоцитов и NK-клеток
IL-22	T-лимфоциты	Гомолог IL-10
IL-23	Активированные дендритные клетки	Увеличивает пролиферацию CD4 ⁺ T-лимфоцитов памяти и стимулирует образование интерферона- γ
IL-24	Активированные моноциты, T-лимфоциты	Гомолог IL-10
IL-25	Стромальные клетки костного мозга	Увеличивает продукцию Th2-цитокинов
IL-26	Активированные моноциты, T-лимфоциты, NK-клетки	Гомолог IL-10
Интерферон- γ	T-клетки	Активация макрофагов, торможение синтеза IgE, противовирусная активность
Фактор некроза опухоли	Моноциты, макрофаги, T- и B-лимфоциты, нейтрофилы, NK-клетки, эндотелиальные клетки	Индуктирует синтез макрофагами IL-1 и IL-6, образование белков острой фазы, стимулирует ангиогенез, индуцирует апоптоз, геморрагический некроз опухолей
Хемокины (RANTES, MIP, MCP)	T-клетки, эндотелий	Хемоаттрактант (хемокин) для моноцитов, эозинофилов, T-клеток

Относительно зрелые B-лимфоциты идентифицируются по наличию рецепторов-антигенов иммуноглобулинов на их поверхности. В печени такие клетки начинают выявляться после 8 нед. Сначала это рецепторы для иммуноглобулинов G и M, позднее — для A. После 20-й недели клетки с рецепторами выявляются уже в селезенке, периферической крови.

Способность к продукции антител собственными клетками B-системы подтверждена у плода, начиная с 11–12-й недели. Наиболее рано организм плода приобретает способность образовывать иммуноглобулин M (с 3-го месяца), несколько позже иммуноглобулин G (с 5-го месяца) и иммуноглобулин A (с 7-го месяца). Сроки синтеза иммуноглобулина D во внутриутробном периоде изучены недостаточно. Собственная же продукция иммуноглобулина E выявляется у плода с 11-й недели в легких и в печени, а с 21-й недели — в селезенке. В крови пуповины обнаруживается много лимфоцитов, несущих иммуноглобулин E, однако содержание самого иммуноглобулина E очень низкое. До 37-й недели гестационного возраста оно составляет не более 0,5 МЕ/мл. В возрасте 38 нед иммуноглобулин E определяется у 20% новорожденных, а после 40-й недели — у 34% [Oirgel N. et al., 1975].

В целом синтез иммуноглобулинов в период внутриутробного развития весьма ограничен и усиливается лишь при антигенной стимуляции (например, при внутриутробной инфекции).

Гуморальный иммунный ответ плода и новорожденного существенно отличается от ответа ребенка старшего возраста или взрослого человека как в качественном, так и в количественном отношении.

В то же время в период внутриутробного развития к плоду трансплацентарно переходят некоторые иммуноглобулины матери. Среди последних такой способностью обладает иммуноглобулин G. Переход материнского иммуноглобулина M к плоду возможен лишь вследствие повышенной проницаемости плаценты. Как правило, это наблюдается лишь при гинекологических заболеваниях матери, например при эндометритах. Остальные классы иммуноглобулинов матери (A, E, D) трансплацентарно не переходят.

Наличие селективного транспорта через плаценту материнского иммуноглобулина G может считаться существенным фактором перинатальной адаптации. Этот переход начинается после 12-й недели гестации и нарастает с увеличением ее сроков. Очень важно, что ребенок получает от матери широкий комплекс специфических антител, как противобактериальных, так и противовирусных, прицельно направленных на его защиту именно от того круга возбудителей, с которыми сталкивалась его мать и которые имеют значение в местном окружении. Особенно легко осуществляется переход через плаценту иммуноглобулина G2.

Очевидно, что возможен, хотя и в ничтожном количестве, обратный переход иммуноглобулинов плода и даже лимфоцитов ребенка в кровь матери, что порождает риск ее иммунизации к аллоантигенам иммуноглобулинов плода. Считается, что этот механизм может иметь значение в формировании механизма супрессии синтеза аллоантигенов плодом. Иммунодепрессия женщины и взаимная иммунологическая толерантность при беременности — это эволюционно развившиеся приспособления, позволяющие, несмотря на антигенное различие организмов матери и плода, обеспечить нормальное течение беременности и рождение детей в срок.

После рождения соотношение T- и B-клеток в крови новорожденных значительно колеблется. Содержание в периферической крови T- и B-лимфоцитов у новорожденных выше, с возрастом оно снижается. Обращает на себя внимание и более выраженная реакция бластной трансформации — как спонтанной, так и стимулированной фитогемагглютинином. Однако в функциональном отношении лимфоциты менее активны, что объясняется, с одной стороны, иммунодепрессией веществами, переданными из организма женщины во время беременности, а с другой — отсутствием антигенной стимуляции плода внутриутробно. Доказательством последнего положения является повышение содержания иммуноглобулинов A и в меньшей степени иммуноглобулинов M у новорожденных, перенесших внутриутробную инфекцию или страдающих ею.

Очень сложный механизм дифференцировки и «обучения» представлен в селекции клонов, способных вырабатывать антитела к факторам нормальной среды обитания, или в активном продлении реакций этого рода. Речь может идти о перинатальных аспектах формирования аллергенной толерантности или аллергического предрасположения (атопического диатеза). Выработка

толерантности к аллергенам (атопенам) во внутриутробном периоде осуществляется под влиянием самих аллергенов, легко проникающих через плацентарный барьер, но главным образом — через проникновение иммунных комплексов аллерген — антитело. Неспособность аллергенов и иммунных комплексов вызывать толерантность нередко становится причиной внутриутробной сенсибилизации. В последние десятилетия наблюдается широчайшее распространение пищевой аллергии, и значение внутриутробной сенсибилизации при этом убедительно подтверждается.

При становлении аллергической реактивности возможное и существенное влияние могут оказывать особенности первых «контактов» иммунной системы с антигенами или аллергенами внешнего окружения. Выявлено, что уже в первые часы жизни знакомство с антигенами, относящимися к компетентности цепей ответа, исходящих от цитокинов одной из субпопуляций Т-хелперов — Th1 или Th2, может быть определяющим относительно последующего формирования атопического диатеза. Доминирование в конце внутриутробной жизни выработки Th2 носит адаптивный характер и направлено на защиту плаценты от потенциальной токсичности Th1. Это доминирование может персистировать еще в течение какого-то срока после рождения. В течение этого срока отмечается феномен «открытого окна» для внешней сенсибилизации и запуска стереотипии для реакций атопической реактивности. Защита ребенка от контакта с атопенами или конкурентное воздействие антигенов, включающих хелперные популяции Th1, по предварительным данным, может стать примером «организованного раннего опыта» для иммунокомпетентной системы, приводящего к наиболее эффективной профилактике аллергических заболеваний.

Есть также достаточно доказательств значения конкретных аллергенов, влияющих на новорожденного уже в первые часы и дни жизни. Следствием такого «раннего опыта» или знакомства с аллергеном может быть закладка клинически значимой сенсибилизации с ее выявлением через многие годы жизни. В сложных иммунологических перестройках первичной адаптации новорожденного эволюционно определена роль еще одного участника или механизма адаптации — это особенности питания новорожденного, особые функции материнского молока и молока с первых же часов постнатальной жизни.

ВОЗРАСТНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ В СИСТЕМЕ ИММУНИТЕТА У ДЕТЕЙ

Клеточные соотношения

В диагностике различных болезненных состояний в иммунокомпетентной системе как плода, так и новорожденного ребенка и детей более поздних периодов жизни существенное значение имеют методы определения степени зрелости и дифференцировки отдельных популяций или субпопуляций лимфоцитов. Определяют относительные и абсолютные содержания лимфоци-

тов с теми или другими иммунологическими маркерными признаками. Существуют нормативные данные для суждения о степени нормы или патологических отклонений в популяционном составе лимфоцитов крови у детей различных возрастов и взрослых. Приводим некоторые нормативные показатели (табл. 23.8 — 23.12).

Таблица 23.8

Количество лимфоцитов и их субпопуляций в пуповинной крови человека
(по С. А. Кетлинскому, Н. М. Калининой, 1998)

Показатели	Относительное, %		Абсолютное, млн	
	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум
Лейкоциты	—	—	10 000	15 000
Лимфоциты	35	47	4200	6900
CD3 (Т-клетки)	49	62	2400	3700
CD4 (Т-хелперы)	28	42	1500	2400
CD8 (Т-киллеры)	26	33	1200	2000
CD4/CD8	0,8	1,8	—	—
CD16 (NK-клетки)	8	17	440	900
CD20 (В-лимфоциты)	14	23	700	1500
CD25 (рецептор к IL-2)	5,5	10	302	550
HLA II	16	27	880	1485

Таблица 23.9

Количество лимфоцитов и их субпопуляций в периферической крови детей до 1 года
(по С. А. Кетлинскому, Н. М. Калининой, 1998)

Показатели	Относительное, %		Абсолютное, млн	
	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум
Лейкоциты	—	—	6400	11 000
Лимфоциты	39	59	2700	5400
CD3 (Т-клетки)	58	67	1900	3600
CD4 (Т-хелперы)	38	50	1500	2800
CD8 (Т-киллеры)	18	25	800	1200
CD4/CD8	1,5	2,9	—	—
CD16 (NK-клетки)	8	17	300	700
CD20 (В-лимфоциты)	19	31	500	1550
CD25 (рецептор к IL-2)	7	12	280	360
HLA II	25	38	1000	1520

Таблица 23.10

**Количество лимфоцитов и их субпопуляций
в периферической крови детей 1–6 лет**
(по С. А. Катлинскому, Н. М. Калининой, 1998)

Показатели	Относительное, %		Абсолютное, мл	
	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум
Лейкоциты	–	–	5800	10 000
Лимфоциты	38	53	2900	5100
CD3 (Т-клетки)	62	89	1800	3000
CD4 (Т-хелперы)	30	40	1000	1800
CD8 (Т-киллеры)	25	32	800	1500
CD4/CD8	1,0	1,6	–	–
CD16 (NK-клетки)	8	15	200	600
CD20 (В-лимфоциты)	21	28	700	1300
CD25 (рецептор к IL-2)	8	12	320	480
HLA II	27	38	1000	1520

Таблица 23.11

**Количество лимфоцитов и их субпопуляций
в периферической крови детей 7–17 лет**
(по С. А. Катлинскому, Н. М. Калининой, 1998)

Показатели	Относительное, %		Абсолютное, мл	
	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум
Лейкоциты	–	–	4700	7300
Лимфоциты	35	43	2000	2700
CD3 (Т-клетки)	66	76	1400	2000
CD4 (Т-хелперы)	33	41	700	1100
CD8 (Т-киллеры)	27	35	600	900
CD4/CD8	1,0	1,4	–	–
CD16 (NK-клетки)	9	16	200	300
CD20 (В-лимфоциты)	12	22	300	500
CD25 (рецептор к IL-2)	10	16	230	368
HLA II	19,5	39	449	897

Таблица 23.12

**Количество лимфоцитов и их субпопуляций
в периферической крови человека 18–60 лет**
(по С. А. Кетлинскому, Н. М. Калининой, 1998)

Показатели	Относительное, %		Абсолютное, мкл	
	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум
Лейкоциты	—	—	4000	8000
Лимфоциты	28	39	1600	2400
CD3 (Т-клетки)	50	76	800	1216
CD4 (Т-хелперы)	31	46	500	900
CD8 (Т-киллеры)	26	40	416	640
CD4/CD8	1,0	1,5	—	—
CD16 (NK-клетки)	9	16	170	400
CD20 (В-лимфоциты)	11	16	200	400
CD25 (рецептор к IL-2)	13	24	208	576
HLA II	19	30	340	720
CD95	5	7	90	112

Характеристики особенностей иммунного ответа во многом определяются способностью клеток-участниц к выработке веществ гуморальной связи и регулирования — цитокинов или интерлейкинов. В научных исследованиях идентифицируют и количественно исследуют уже несколько десятков таких информационных и регулирующих молекул. В клинической иммунологии наибольшее значение имеет определение 10–15 биологически активных веществ этой группы (см. табл. 23.7).

Естественно, что в диагностике первостепенное значение имеют методы исследования, несущие в себе возможности количественной оценки продукции тех или иных активных молекул. Особенно убедительно это достигается в реакциях стимуляции или индуцированного синтеза в стандартных условиях культуры лимфоцитов.

ИММУНОГЛОБУЛИНЫ И ИХ ВОЗРАСТНАЯ ДИНАМИКА

Иммуноглобулины человека довольно гетерогенны и представлены 5 классами и несколькими подклассами. Они выявляются в крови в разные возрастные периоды и в разные сроки достигают концентраций, свойственных взрослым людям.

Принято различать 5 классов иммуноглобулинов: А, М, G, E, D. Каждый класс иммуноглобулинов имеет отличия как по величине молекулярной массы, коэффициента седиментации, так и их участием в иммунных реакциях. Содержание иммуноглобулинов является одним из важных показателей гуморального звена иммунитета. Некоторые общие характеристики основных классов иммуноглобулинов представлены в табл. 23.13.

Основные характеристики иммуноглобулинов различных классов
(по А. А. Таталян и соавт., 1996)

Показатель	IgG	IgA	IgM	IgD	IgE
Молекулярная форма	Мономер	Мономер и димер	Пентамер	Мономер	Мономер
Число подклассов	4	2	2	—	—
Молекулярная масса, дальтон	150 000	160 000 — мономер	950 000	175 000	190 000
Процент от всех Ig сыворотки крови	75–85	7–15	5–10	0,3	0,003
Период полураспада, сут	23	6	5	3	2
Валентность антител	2	2	5 или 10	2	2
Переход через плаценту	+	—	—	—	—
Участие в опсонизации	+	+	+	—	—
Связывание комплемента	+	+	+	—	—

В состав иммуноглобулина G входят антитела, играющие ведущую роль в защите от многих вирусных (корь, оспа, бешенство и др.) и бактериальных инфекций, вызываемых преимущественно грамположительными микроорганизмами, а также от столбняка и малярии, антирезусные гемолизины, антитоксины (дифтерийный, стафилококковый и др.). *IgG-антитела* губительно действуют с помощью комплемента, опсонизации, активации фагоцитоза, обладают вируснейтрализующим свойством. *Подфракции иммуноглобулина G*, их соотношения не только могут определяться специфичностью антигенного раздражителя (инфекции), но и быть свидетелями неполной иммунологической компетентности. Так, дефицит иммуноглобулина G2 может быть сопряжен с дефицитом иммуноглобулина A, а повышение концентрации иммуноглобулина G4 для многих детей отражает вероятность атопического предрасположения или атопии, но иного типа, чем классическая, основанная на продукции и реакциях иммуноглобулина E.

Иммуноглобулин M играет важную роль в защите организма от инфекций. В его состав входят антитела против грамотрицательных бактерий (шигелл, брюшного тифа и др.), вирусов, а также гемолизины системы ABO, ревматоидный фактор, противоорганные антитела. Антитела, относящиеся к классу иммуноглобулина M, обладают высокой агглютинирующей активностью и способны активировать комплемент по классическому пути.

Роль и значение *сывороточного иммуноглобулина A* до сих пор изучены недостаточно. Он не участвует в активации комплемента, в лизисе бактерий и клеток (например, эритроцитов). В то же время обосновано предположение, что сывороточный иммуноглобулин A является основным источником для синтеза секреторного иммуноглобулина A. Последний же образуется лимфоидными клетками слизистых оболочек пищеварительной и дыхательной систем и, таким образом, участвует в системе местного иммунитета, препятствуя инвазии патогенов (вирусов, бактерий и др.) в организм. Это так называемая первая линия защиты организма от инфицирования.

О функции антител, относящихся к *иммуноглобулину D*, пока известно мало. Иммуноглобулин D обнаруживается в ткани миндалин и аденоидов, что позволяет предполагать его роль в местном иммунитете. Иммуноглобулин D находится на поверхности В-лимфоцита (вместе с мономерным IgM) в виде mIg, контролируя его активацию и супрессию. Установлено также, что иммуноглобулин D активирует комплемент по альтернативному типу и обладает антивирусной активностью. В последние годы интерес к иммуноглобулину D возрастает в связи с описанием острого лихорадочного заболевания по типу ревматической лихорадки (увеличение лимфатических узлов, полисерозит, артралгии и миалгии) в сочетании с гипериммуноглобулинемией D.

С *иммуноглобулином E*, или *реагинами*, связано представление об аллергических реакциях немедленного типа. Основным методом распознавания специфической сенсибилизации к самым разным аллергенам является исследование общего или суммарного иммуноглобулина E сыворотки крови (табл. 23.14), а также титров иммуноглобулин-E-антител в отношении конкретных аллергенов быта, пищевых веществ, пыльцы растений и т. д. Иммуноглобулин E активирует также макрофаги и эозинофилы, что может усиливать фагоцитоз или активность макрофагов (нейтрофилов).

Содержание иммуноглобулинов в сыворотке крови у детей представлено в табл. 23.15, 23.16.

В постнатальном периоде наблюдается весьма существенная динамика по содержанию в крови детей иммуноглобулинов разных классов. Она связана с тем, что в течение первых месяцев жизни продолжается распад и удаление тех иммуноглобулинов класса G, которые были переданы трансплацентарно от матери. Одновременно происходит нарастание концентраций иммуноглобулинов всех классов уже собственного производства. В течение первых 4–6 мес материнские иммуноглобулины полностью разрушаются и начинается синтез собственных иммуноглобулинов. Обращает на себя внимание, что В-лимфоциты синтезируют преимущественно иммуноглобулин M, содержание которого быстрее достигает показателей, свойственных взрослым, чем остальных классов иммуноглобулинов. Синтез же собственного иммуноглобулина G происходит медленнее (рис. 23.2).

Как было указано, к рождению у ребенка отсутствуют секреторные иммуноглобулины. Их следы начинают обнаруживаться с конца первой недели жизни. Их концентрация постепенно нарастает, причем содержание секреторного иммуноглобулина A достигает максимальных значений лишь к 10–12 годам (рис. 23.3, 23.4).

Таблица 23.14

Иммуноглобулин Е в сыворотке крови, кЕ/л

Возраст детей	Здоровые дети		У взрослых при заболеваниях		
	Минимум	Максимум	Болезни	Минимум	Максимум
Новорожденные	0	2	Аллергический ринит	120	1000
3–6 мес	3	10	Астма атолическая	120	1200
12 »	8	20	Атолический дерматит	80	14 000
5 лет	10	50	Аспергиллез бронхолегочный: ремиссия обострение	80 1000	1000 8000
10 »	15	60			
Взрослые	20	100			
			Гипер-IgE синдром	1000	14 000
			IgE миелома	Более 15 000	–

Таблица 23.15

Иммуноглобулины сыворотки крови у детей, г/л

Возраст	Иммуноглобулин G		Иммуноглобулин A		Иммуноглобулин M	
	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум
0–2 нед	5,0	17,0	0,01	0,08	0,05	0,20
2–6 »	3,9	13,0	0,02	0,15	0,08	0,40
6–12 »	2,1	7,7	0,05	0,40	0,15	0,70
3–6 мес	2,4	8,8	0,10	0,50	0,20	1,00
6–9 »	3,0	9,0	0,15	0,70	0,40	1,60
9–12 »	3,0	10,9	0,20	0,70	0,60	2,10
1–2 года	3,1	13,8	0,30	1,20	0,50	2,20
2–3 »	3,7	15,8	0,30	1,30	0,50	2,20
3–6 лет	4,9	16,1	0,40	2,00	0,50	2,00
6–9 »	5,4	16,1	0,50	2,40	0,50	1,80
9–12 »	5,4	16,1	0,70	2,50	0,50	1,80
12–15 »	5,4	16,1	0,80	2,80	0,50	1,80
15–45 »	5,4	16,1	0,80	2,80	0,50	1,80

Таблица 23.16

Границы нормы для иммуноглобулинов подклассов IgG у детей

Возраст	IgG1		IgG2		IgG3		IgG4	
	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум	Минимум	Максимум
1/2 года	1,5	3,0	0,3	0,5	0,1	0,6	–	< 0,1
2 года	2,3	5,8	0,3	2,9	0,1	0,8	–	< 0,5
5 лет	2,3	6,4	0,7	4,5	0,1	1,1	0,1	0,8
10 »	3,6	7,3	1,4	4,5	0,3	1,1	0,1	1,0
15 »	3,8	7,7	1,3	4,6	0,2	1,2	0,1	1,1
Взрослые	3,2	10,2	1,2	6,6	0,2	1,9	0,1	1,3

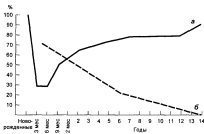


Рис. 23.2. Содержание иммуноглобулина G (а) и заболеваемость детей различного возраста пневмонией (б)

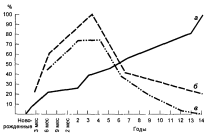


Рис. 23.3. Содержание иммуноглобулина A (а) и заболеваемость ОРВИ (б) и коклюшем (в) детей различного возраста

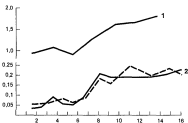


Рис. 23.4. Возрастная динамика концентраций иммуноглобулинов A, исследованных с помощью сыворотки анти-иммуноглобулина A (сплошная линия) и анти-C (пунктирная) в сыворотке крови (1) и в слюне (2); по оси абсцисс — возраст в годах, по оси ординат — концентрация иммуноглобулина A (г/л)

Низкое содержание секреторного иммуноглобулина А обнаруживается у детей первого года жизни в секретах тонкой и толстой кишки, а также в фекалиях. В смывах из носа детей первого месяца жизни секреторный иммуноглобулин А отсутствует и очень медленно нарастает в последующие месяцы (до 2 лет). Этим объясняют более легкую заболеваемость детей раннего возраста респираторными инфекциями.

Имуноглобулин D в сыворотке крови у новорожденных имеет концентрацию 0,001 г/л. Затем она нарастает после 6-й недели жизни и достигает значений, свойственных взрослым, к 5–10 годам.

Такая сложная динамика создает изменения количественных соотношений в сыворотке крови, чего нельзя не учитывать в оценке результатов диагностических исследований системы иммунитета, равно как и в трактовке особенностей заболеваемости и иммунологической конституции в разные возрастные периоды. Низким содержанием иммуноглобулинов в течение первого года жизни объясняют легкую восприимчивость детей к различным заболеваниям (органов дыхания, пищеварения, гнойничковым поражениям кожи). С увеличением контакта между детьми на втором году жизни, на фоне относительно низкого содержания иммуноглобулинов в этот период, наблюдается особенно высокая их заболеваемость по сравнению с детьми других периодов детства.

В сыворотке крови содержится практически очень незначительное количество иммуноглобулина Е. Его концентрация нарастает с возрастом, что в большой степени коррелирует с началом проявлений аллергических и, гораздо реже, других заболеваний (гельминтозы, паразитозы) (рис. 23.5).

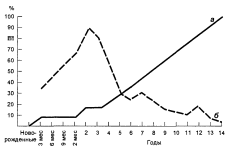


Рис. 23.5. Содержание иммуноглобулина Е (а) и аллергическая заболеваемость (бронхиальная астма, б) детей различного возраста

Гетероагглютинины, относящиеся к классу иммуноглобулинов М, обнаруживаются к 3-му месяцу жизни, затем их содержание увеличивается, но более заметно — в 2–2 1/2 года. У новорожденных содержание стафилококкового антитоксина равно таковому у взрослого человека, а затем оно

снижается. Вновь его достоверное повышение наблюдается к 24–30 мес жизни. Динамика концентрации стафилококкового антитоксина в крови ребенка позволяет предполагать, что первоначально высокий ее уровень обусловлен трансплацентарной передачей его от матери. Собственный же синтез происходит позднее, чем и объясняется большая частота гнойничковых поражений кожи (пиодермий) у детей раннего возраста (рис. 23.6).

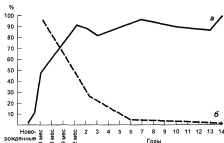


Рис. 23.6. Содержание иммуноглобулина М (а) и заболеваемость коли-инфекцией (б) детей различного возраста

При заболевании *кишечными инфекциями* (сальмонеллез, коли-энтерит, дизентерия) антитела к их возбудителям у детей первых 6 мес жизни обнаруживаются редко, в возрасте от 6 до 12 мес — лишь у 1/3 больных, а у детей на втором году жизни — почти у 60%.

При заболевании *острыми респираторными инфекциями* (аденовирусная, парагрипп) сероконверсия у детей одного года жизни обнаруживается лишь у 1/3 переболевших ими, а на втором году — уже у 60%. Это еще раз подтверждает особенности становления гуморального звена иммунитета у детей раннего возраста. Неслучайно во многих руководствах по педиатрии и иммунологии описанный клинико-иммунологический синдром или феномен получает права нозологической формы и обозначается как «физиологическая транзиторная гипоммуноглобулинемия детей раннего возраста».

Прохождение ограниченного количества антигенного материала пищи через кишечный барьер само по себе не является патологическим феноменом. У здоровых детей любого возраста, а также у взрослых следовые количества пищевых белков могут поступать в кровь, вызывая образование специфических антител. Почти у всех детей, вскармливаемых коровьим молоком, вырабатываются преципитирующие антитела. Вскармливание коровьим молоком приводит к повышению концентрации антител против молочных белков уже через 5 дней после введения смеси. Иммуный ответ особенно выражен у детей, получавших коровье молоко с периода новорожденности. Предшествующее грудное вскармливание результируется более низким со-

держанием антител и медленным его нарастанием. С возрастом, особенно после 1–3 лет, параллельно уменьшению проницаемости стенки кишечника определяется снижение концентрации антител к пищевым белкам. Возможность пищевой антигенемии у здоровых детей доказана прямым выделением пищевых антигенов, находящихся в крови в свободном виде или в составе иммунного комплекса.

Формирование относительной непроницаемости для макромолекул, так называемого кишечного блока, у человека начинается внутриутробно и происходит очень постепенно. Чем младше ребенок, тем выше проницаемость его кишечника для пищевых антигенов.

Специфической формой защиты от вредного влияния пищевых антигенов является иммунная система желудочно-кишечного тракта, состоящая из клеточного и секреторного компонентов. *Основную функциональную нагрузку несет дигерный иммуноглобулин А (SIgA)*. Содержание этого иммуноглобулина в слюне и пищеварительных секретах намного выше, чем в сыворотке. От 50 до 96% его синтезируется местно. Основные функции SIgA в отношении пищевых антигенов заключаются в препятствовании всасыванию макромолекул из желудочно-кишечного тракта (иммунное исключение) и регуляции проникновения пищевых белков через эпителий слизистой оболочки во внутреннюю среду организма. Относительно небольшие антигенные молекулы, пенетрирующие эпителиальную поверхность, стимулируют местный синтез SIgA, который препятствует последующему внедрению антигенов путем формирования комплекса на мембране. Однако желудочно-кишечный тракт новорожденного лишен этой специфической формы защиты, и все сказанное выше сможет полностью реализоваться очень нескоро, по мере полного созревания системы синтеза SIgA. У грудного ребенка сроки минимально-достаточного созревания могут колебаться от 6 мес до 1 1/2 года и более. Это и будет сроком формирования «кишечного блока». До этого срока система местной секреторной защиты и блокирования пищевых антигенов может быть обеспечена только и исключительно молозивом и молоком матери. Окончательное же созревание секреторного иммунитета может произойти и после 10–12 лет.

Биологический смысл значительного увеличения содержания иммуноглобулина А в молозиве непосредственно перед родами заключается в его специализированной функции иммунного исключения антигенов (инфекционных и пищевых) на слизистых оболочках.

Содержание SIgA в *молозиве* очень высоко и достигает 16–22,7 мг/л. С переходом молозивного молока в зрелое концентрация секреторных иммуноглобулинов существенно снижается. Реализации защитных функций SIgA способствует его выраженная устойчивость к протеолитическому действию ферментов, благодаря чему SIgA сохраняет свою активность во всех отделах желудочно-кишечного тракта, и у ребенка, находящегося на естественном вскармливании, почти полностью выводится в неизменном виде с калом.

Участие SIgA женского молока в иммунных процессах, связанных с пищевыми антигенами, доказано обнаружением в человеческом молоке имму-

ноглобулин-А-антител против ряда пищевых белков: α -казеина, β -казеина, β -лактоглобулина коровьего молока.

На втором месте по концентрации иммуноглобулинов находится *иммуноглобулин G*, и особый интерес представляет относительно высокое содержание *иммуноглобулина G4*. Отношение концентрации иммуноглобулина G4 в молозиве к содержанию в плазме крови превосходит отношение концентрации иммуноглобулина G в молозиве к содержанию в плазме крови более чем в 10 раз. Этот факт, по мнению исследователей, может свидетельствовать о местной продукции иммуноглобулина G4 или его избирательном транспорте из периферической крови в молочные железы. Роль молозивного иммуноглобулина G4 неясна, однако его участие в процессах взаимодействия с пищевыми антигенами подтверждается обнаружением как в плазме, так и в молозиве специфических иммуноглобулин-G4-антител против β -лактоглобулина, бычьего сывороточного альбумина и α -глиадина. Высказано предположение, что иммуноглобулин G4 усиливает антигенную активацию тучных клеток и базофилов, приводя к выделению медиаторов, необходимых для осуществления хемотаксиса и фагоцитоза.

Содержание иммуноглобулина E в молозиве достигает нескольких сотен наногرامмов в 1 мл. В грудном молоке его содержание быстро снижается и определяется лишь при высоком содержании в сыворотке крови матери [Turner M. et al., 1977]. Выявлено, что с молоком матери может передаваться антигенспецифический фактор, подавляющий выработку иммуноглобулина E у новорожденных.

Таким образом, состояние синтеза иммуноглобулинов не только определяет готовность ребенка раннего возраста к инфекциям, но и оказывается причинным механизмом для проникновения через кишечный барьер и барьер других слизистых оболочек широкого потока аллергенных субстанций. Совокупно с другими анатомо-физиологическими особенностями детей раннего возраста это формирует особую и вполне самостоятельную форму «транзиторной атопической конституции, или диатеза детей раннего возраста». Этот диатез может иметь очень яркие, прежде всего кожные проявления (экзема, аллергодерматоз) до 2–3-летнего возраста с быстрой последующей ремиссией изменений кожи или полным излечением в последующие годы. У многих детей с наследственным предрасположением к атопии повышение проницаемости слизистых оболочек в период транзиторного атопического диатеза способствует реализации наследственного предрасположения и формированию длительной цепи уже непроходящих аллергических заболеваний.

Таким образом, возрастные физиологические особенности иммунитета у детей раннего возраста определяют существенное повышение их чувствительности как к инфекционным факторам среды, так и к экспозиции аллергенов. Это определяет многие требования по уходу за детьми и профилактике их заболеваний. Сюда включается необходимость особого контроля за риском контакта с инфекциями, целесообразность индивидуального или минигруппового воспитания, контроль за качеством пищевых продуктов и их переносимостью по симптоматике аллергических реакций. Существует и

выход из положения, выработанный многотысячелетней эволюцией млекопитающих — это полноценное грудное вскармливание детей. Молозиво и натуральное женское молоко, содержащие большое количество иммуноглобулина А, макрофагов и лимфоцитов, как бы компенсируют незрелость общего и местного иммунитета у детей первых месяцев жизни, позволяют благополучно миновать возраст критического или пограничного состояния иммунной системы.

Повышение содержания сывороточных и секреторных иммуноглобулинов к 5 годам совпадает со снижением уровня инфекционной заболеваемости в этот период детства, а также с более легким и доброкачественным течением многих инфекций.

КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ ИММУННОГО ОТВЕТА

Изменение характера взаимодействия ребенка с инфекцией или аллергенами среды представляет собой устойчивую индивидуальную характеристику, свойство фенотипа, или конституции ребенка. Именно эта особенность конституции лежит в основе возникновения и рецидивирования тех или иных заболеваний и их тяжелого или неблагоприятного течения. Поэтому нет и не может быть отдельных симптомов или признаков, доступных для непосредственного исследования и патогномичных для конституционального диагноза, который нужен врачу и пациенту. Заключение по особенностям иммунологической реактивности можно сделать в результате оценки последовательной цепи болезней или анамнеза перенесенных заболеваний и реакций в совокупности с лабораторными показателями, характеризующими устойчивые особенности иммунологических данных, свойственных больному ребенку.

ОСОБЕННОСТИ АНАМНЕЗА ЖИЗНИ И ПРЕДШЕСТВУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Для детей с вероятно сниженным иммунным ответом или иммунологической несостоятельностью по типу первичных иммунодефицитных состояний В-клеточной системы характерны:

- 1) повторные и тяжелые гнойные заболевания, вызываемые стрептококками, пневмококками или гемофильной палочкой; в то же время относительно редко — возникновение проблем с грибковыми или вирусными возбудителями (исключение — энтеровирусный энцефалит и полиомиелит);
- 2) наличие в анамнезе отитов, синуситов, повторных пневмоний, гнойных конъюнктивитов, требующих одного или нескольких курсов антибактериального лечения;
- 3) диарейные болезни или расстройства, связанные с лямблиозом;
- 4) умеренное отставание в росте.

Для детей с возможными первичными иммунодефицитами Т-клеточной системы характерны:

- 1) повторные тяжелые инфекции, вызываемые вирусами, микотические осложнения и заболевания, инвазии простейшими, упорные гельминтозы;
- 2) тяжелые осложнения на иммунизацию живыми вирусными вакцинами или вакциной БЦЖ;
- 3) частые диарейные расстройства;
- 4) истощение, отставание в росте и развитии;
- 5) «концентрация» опухолевых заболеваний в семье.

Для первичных фагоцитарных расстройств характерны:

- 1) повторные кожные инфекции и микозы кожи; наиболее вероятные бактериальные возбудители — стафилококк, псевдомонады, *E. coli*, из грибов — *Aspergillus*;
- 2) абсцессы подкожной клетчатки, легких;
- 3) гнойные артриты и остеомиелиты.

Для недостаточности комплемента характерны:

- 1) повторные бактериальные инфекции, вызванные пиогенными возбудителями типа пневмококка или гемофильной палочки;
- 2) необычная чувствительность и частота гонококковой и менингококковой инфекций;
- 3) повторные тяжелые заболевания дыхательных путей и кожи;
- 4) «концентрация» в семье случаев системной красной волчанки, ревматоидного артрита или гломерулонефритов.

Кроме анамнеза и общеклинического обследования, для детей, нуждающихся в диагностических заключениях для подтверждения или исключения иммунодефицитных состояний, используют различные специальные методы исследования. Учитывая сложность и относительно высокую стоимость ряда специальных лабораторных методов, разработана система последовательного обследования больных детей, начиная от относительно простых тестов скринирующего плана до тестов 1-го и затем 2-го уровня (табл. 23.17).

Таблица 23.17

Иерархия лабораторных тестов

Уровни тестов	Комплемент	Фагоциты	Антитела	Клетки
Скрининг	CH50	Подсчет и морфология	Исследование иммуноглобулинов	Кожные тесты на ГЭТ
Первый уровень		Тест с титразолем, фактор адгезии	Титры изогемагглютининов и антител к антигенам столбняка	Подсчет субпопуляций: CD3, CD4, CD8, CD45, RO
Второй уровень	Все факторы системы	Хемокинез и хемотаксис	Тестовая иммунизация	Исследования трансформации в культурах и генерации цитокинов

В качестве примера более сложного уровня исследований можно привести нормативные параметры для диагностики содержания в сыворотке крови и генерации цитокинов — см. табл. 23.6.

Наряду с лабораторными методами в иммунологии находят широкое применение методы кожного тестирования, а в аллергологии — и функциональные пробы. Вариантами таких функциональных проб являются и методы элиминации — провокации, направленные на точное выявление этиологических аллергенов и проводимые в силу их относительно высокого риска в стационарных условиях при специальной готовности персонала к оказанию неотложной помощи (анафилаксия!).

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ СИСТЕМЫ ИММУНИТЕТА У ДЕТЕЙ

Недостаточность иммунитета у детей может быть *наследственной* (генетически детерминированной), *транзиторной* (обусловленной замедлением созревания иммунитета, чаще гуморального его звена) и *приобретенной* (вследствие, например, длительного применения с лечебной целью лекарственных препаратов, особенно цитостатиков). Можно выделить несколько типов иммунодефицитов: клеточный, гуморальный, комплементарный, несостоятельность фагоцитарной функции. Возможно сочетание недостаточности 2 и 3 из перечисленных типов.

Некоторые примеры по группам первичных иммунодефицитных состояний у детей

Синдром Ди Джорджа — аномалия развития, при которой имеются гипоплазия вилочковой железы, парашитовидных желез и множество других пороков развития, включая врожденные пороки сердца. Частым сопутствующим феноменом является гипокальциемия. Иммунологические нарушения широко варьируют в зависимости от степени гипоплазии вилочковой железы — от самых умеренных (лабораторных) до тяжелой комбинированной иммунологической недостаточности с отсутствием как клеточного, так и гуморального иммунитета и тяжелыми бактериальными, вирусными и грибковыми поражениями. Другой вариант изолированной Т-клеточной недостаточности — дефицит пуриннуклеозидфосфорилазы. Наследование — рецессивное, мутация определена на 14-й хромосоме. Выявление заболевания в возрасте от 6 мес до 7 лет при клинической картине отставания в развитии, явлениях спастического пареза или паралича. Повторные вирусные инфекции и микозы могут сопровождаться отсутствием кожных реакций замедленной гиперчувствительности и очень низкой реакцией лимфоцитов на митогены. Количество иммуноглобулинов может оставаться нормальным.

Тяжелая комбинированная иммунологическая недостаточность может определяться разными генетическими перестройками и входить в комплексы различных наследуемых синдромов. Общими признаками могут быть отсут-

ствие пальпируемых лимфатических узлов, миндалин и аденоидов, разнообразные высыпания на коже, нередко кашель, одышка и умеренный цианоз в случае присоединения пневмоцистной пневмонии, периодические диареи. Один из них — **синдром Оттеп** — характеризуется сочетанием эксфолиативной эритродермии с гепатоспленомегалией, лимфаденопатией, высоких эозинофилии и содержания иммуноглобулина Е. **Синдром недостаточности аденозиндезаминазы** может протекать с тяжелыми инфекциями, начиная с самого раннего возраста, сопровождаться лимфопенией. Иммуноглобулины определяются, но без выявления каких бы то ни было специфических антител.

Выделяют формы комбинированной иммунологической недостаточности в сочетании с ретикулоэндотелиозом, с гранулоцитопенией, с нарушением экспрессии антигенов HLA и др.

Синдромы преимущественного дефицита антител (В-клеточный дефицит). **Врожденная, связанная с полом гипогаммаглобулинемия.** Выявляется постепенно после 4 мес, когда начинает истекать срок защиты, полученной вместе с материнскими иммуноглобулинами. Первые сигналы неблагополучия — острые заболевания дыхательных путей: пневмония, синусит, отит или кожные гнойничковые заболевания (фурункулез, псевдофурункулез, целлюлиты). При отсутствии эффективной антибактериальной терапии может происходить генерализация инфекции с переходом на оболочки головного мозга или трансформацией в сепсис. Эффективное лечение антибиотиками может приводить к активизации резистентных форм бактерий, микоплазм, уреаплазм. Диагноз ставят на основании исследования иммуноглобулинов сыворотки крови.

Гипоиммуноглобулинемия с увеличением синтеза иммуноглобулина М. Клиническая картина может быть очень сходной, но при этом часто наблюдаются лимфаденопатия и нейтропения.

Отдельные формы дисиммуноглобулинемии G. Сюда включают различные варианты нарушенных соотношений между подклассами этого иммуноглобулина. Количество таких вариантов очень велико. Если собрать детей, часто болеющих, с рецидивирующими отитами, пролонгированными диареями, тяжелым атопическим дерматитом, перенесенными тяжелыми гнойными инфекциями, то такие иммунодефицитные состояния можно выявить у каждого 4-го ребенка. Чаще других это будут дефициты G2 и G4.

Ассоциированные иммунодефициты. В эту группу включают следующие синдромы.

Синдром Вискотта—Олдрича представляет собой комплекс рецидивирующих инфекций с локализацией главным образом в среднем ухе и придаточных пазухах носа в сочетании с тромбоцитопенией и экземой. Заболевание может протекать крайне неблагоприятно при сочетании септической инфекции с множественными кровоизлияниями или кровотечениями. Нередко болезнь осложняется присоединением лимфомы.

Атаксия-телеангиэктазия. Болезнь начинает выявляться с неврологических признаков — потери координации движений, атаксии, слабости мышц. Второй группой симптомов является появление телеангиэктазий на конъю-

юнктиве, на коже спинки носа, ушных раковин, над суставами. Затем присоединяются инфекции дыхательных путей с тяжелым течением и осложнениями абсцедированием. При обследовании выявляют гипоплазию вилочковой железы, низкие концентрации иммуноглобулинов и повышенную ломкость хромосом.

Некоторые клинические проявления, свойственные поражению комплементарной системы, представлены в табл. 23.18.

Таблица 23.18

**Наследственная патология системы комплемента
и риск отдельных заболеваний у детей**

Дефектный белок	Ассоциированные болезни
C1q, C1r	Повторные пневмококковые инфекции, системная красная волчанка, гломерулонефрит
C2	Системная красная волчанка, ювенильные хронические артриты, повторные инфекции
C3	Повторные инфекции, возможен гломерулонефрит
C4	СКВ-подобные синдромы, лаггенные инфекции
C5	Повторные менингококковые и гонококковые инфекции, вероятен гломерулонефрит
C6	Повторные менингококковые и гонококковые инфекции, вероятен гломерулонефрит
C7	Повторные менингококковые и гонококковые инфекции, синдром Рейно
C8	Повторные менингококковые и гонококковые инфекции
C9	Возможна менингококковая инфекция, различные аутоиммунные заболевания
Пропердин	Склонность к повторным инфекциям, риск тяжелой менингококковой инфекции (менингококсемии)
Фактор H	Гломерулонефриты, менингококковая инфекция
Фактор I	Повторные разные инфекции
C4-связывающий белок	Васкулиты и диффузные заболевания соединительной ткани
C5a-ингибитор	Семейная средиземноморская лихорадка
C3b-рецептор	Системная красная волчанка
C1-ингибитор	Наследственное предрасположение к ангионевротическим отекам

Нарушения функций фагоцитирующих клеток также имеют свои особенности по риску и особенности течения инфекций (табл. 23.19).

Таблица 23.19

Основные формы недостаточности функции фагоцитирующих клеток

Болезнь или синдром	Функциональный дефект	Биохимический дефект	Клинические проявления
Чедвика-Хигаси синдром	Нейтропения. Во всех гранулоцитарных клетках — увеличение размеров гранул. Нарушение хемотаксиса и хемотаксиса	Не известен	Инфекции кожи и слизистых оболочек, гепатоспленомегалия, множественное увеличение лимфатических узлов. Альбинизм, фотоблия, нистагм, атрофия
Недостаточность адгезии лейкоцитов	Лейкоцитоз в крови при полной неспособности к адгезии и накоплению лейкоцитов в очагах воспаления	I тип — недостаточность или полное отсутствие CD1 или CD18 поверхностных гликопротеинов адгезии. II тип — потеря лейкоцитами способности образовывать молекулы селектинов	Повторные инфекции кожи и слизистых оболочек, текущие с язвенно-некротическими поражениями, но без гнойного отделяемого. Плохое заживление ран. II тип нарушен сочетается с задержкой умственного развития
Хроническая гранулематозная болезнь	Лейкоцитоз, способность мигрировать в очаг воспаления, но отсутствие способности к генерации кислородных радикалов и отсутствие бактерицидной активности	Молекулярные дефекты в системе генерации кислорода. Отсутствует цитохром b 558 и снижены уровни матричной РНК для компонентов цитохрома b	Повторные и хронические инфекции каталазоположительными бактериями и грибами. Глубокие очаги инфекций в костях, печени, лимфоидных узлах. Узелковые образования в подкожной клетчатке, в паренхиме легких
Миелопероксидазная недостаточность	Снижение бактерицидности фагоцитирующих клеток в связи с недостаточностью активации кислорода	Снижение или отсутствие миелопероксидазы вследствие посттрансляционного дефекта	От полного здоровья до учащения и утяжеления очаговых инфекций
Синдром Джайа	Нарушение опсонизации и хемотаксиса в сочетании с гипериммуноглобулинемией E	Снижение продукции Th1-лимфоцитами интерферона-γ приводит к повышению функции Th2-лимфоцитов	Обширные очаги кожного экзематозного поражения в сочетании со стафилодермией и хроническим гнойным отитом. Отсутствие признаков атопии при высоком уровне IgE

Наряду с широким клиническим и патогенетическим варьированием и гетерогенностью иммунодефицитных состояний у детей, можно наблюдать и большое число больных детей со вторичными иммунодефицитами, возникающими на фоне различных соматических заболеваний и их лечения. Примеры некоторых из них представлены ниже.

Причины, приводящие к вторичным иммунодефицитам

Вирусные инфекции:

- корь (тормозит продукцию интерлейкина-12 в макрофагах);
- вирус герпеса человека 6;
- вирус Эпштейна–Барр — связанная с полом лимфопролиферативная болезнь или синдром Дункана;
- цитомегаловирусная инфекция;
- ВИЧ-инфекция (разрушает CD4 и Т-клетки).

Обменные заболевания:

- сахарный диабет;
- недостаточность питания;
- уремия;
- серповидно-клеточная анемия;
- недостаточность цинка;
- множественная карбоксилазная недостаточность;
- ожоги.

Состояния с выраженной потерей белка:

- нефротический синдром;
- энтеропатия с потерей белка.

Другие состояния:

- маловесность и(или) недоношенность;
- лечение иммуносупрессивными препаратами;
- злокачественные неопластические заболевания (лейкоз, лимфогранулематоз, раковое новообразование вне лимфоидной системы);
- состояние после удаления селезенки;
- периодонтит;
- повторные переливания крови;
- нейтропения любой природы;
- пересадка костного мозга;
- системная красная волчанка;
- саркоидоз.

СИНДРОМ ПРИОБРЕТЕННОГО ИММУНОДЕФИЦИТА

Синдром приобретенного иммунодефицита — одно из наиболее тревожащих всю медицинскую, и не только медицинскую, общественность заболеваний, претендующих на звание болезни века. Во многих странах он становится основной инфекцией, уносящей человеческие жизни, и одним из главных направлений всех затрат в системах здравоохранения и медицинского страхования. Среди взрослых заболевание распространяется преимущественно половым путем и через инъекции, редко — при переливании крови или плазмы. Дети заражаются преимущественно вертикально — от больной матери в периоде внутриутробного развития. Частота инфицирования составляет до 30%. Вирусы, вызывающие синдром приобретенного иммунодефицита человека, попадая в организм, заселяют клетки лимфоидной системы, несущие маркер CD4, моноциты и несколько видов клеток голов-

ного мозга — макрофаги, клетки микроглии, многоядерные гигантские клетки.

Внутриутробное инфицирование и ранняя генерализация вируса в этом периоде являются причиной того, что многие дети уже с момента рождения имеют клинические проявления множественных или сочетанных пороков развития, дисплазий тканей, тяжелых энцефалопатий. При более поздних сроках инфицирования (шприцевое, трансфузионное) возможно развитие некоторых синдромов, отражающих собственно инфицирование:

- изменения нервной системы с множественно-очаговыми поражениями;
- синдром, напоминающий инфекционный мононуклеоз;
- синдром поражения дыхательных путей в сочетании с лимфаденопатией;
- диарейный синдром;
- хроническая генерализованная лимфаденопатия;
- прогрессирующая дистрофия.

Затем заболевание переходит в стадию вторичных, или «СПИД-ассоциированных», инфекций. К ним относятся самые разные бактериальные инфекции, включая туберкулез, микозы типа криптококкоза или аспергиллеза, вирусы цитомегалии и герпеса. Особенно характерна для этого комплекса пневмоцистная пневмония.

Специфическая диагностика ВИЧ-инфекции осуществляется по наличию антител к антигенам p17, p24 и gp120. Положительный результат серологического теста подтверждается постановкой вестернблоттинга. Результаты считаются положительными после обнаружения антител к p24, p31, gp41, gp120. При реальной неспособности к выработке антител диагностика может проводиться молекулярно-генетическими методами, ориентированными на выявление вирусного генома (ПЦР и метод гибридизации нуклеиновых кислот).

ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КАК МАРКЕРЫ КОНСТИТУЦИИ

Если говорить о конституции как о стойких свойственных индивидууму особенностях реакций на средовые воздействия, то сфера иммунологического взаимодействия представляет собой очень широкий диапазон индивидуального варьирования и может быть очень привлекательной для попыток выделения какой-то типологии конституции. Взаимодействие человека и инфекции, человека и какого-то аллергена (атопена) у разных людей всегда чем-то отлично. Даже при столкновении с самыми опасными, казалось бы, облигатно-фатальными инфекциями всегда выявлялись люди, резистентные к заражению. Конституциональны и возникновение болезни, и характер ее течения. В результате более защищенного цивилизацией существования возникают возможности выживания и достаточно полноценного существо-

вания детей и взрослых с такими конституциональными особенностями, которые в более упрощенном мире оказались бы несовместимыми с жизнью.

Мир обычных бытовых инфекций, эпидемий или вспышек гриппа и других респираторных вирусных заболеваний позволяет педиатру сразу включить в поле своего внимания группу часто и длительно болеющих детей. Примерно 8–12% детей раннего и дошкольного возраста могут болеть практически ежемесячно и нередко нуждаются в госпитализации по 3–4 раза в год. Педиатр обязан не только констатировать сами острые инфекции у такого ребенка, но и определить сущность его конституциональной предрасположенности к высокой частоте болезней. У кого-то это будут анатомические пороки развития, у кого-то — наследственные обменные заболевания. Весьма существенное место займут дети с иммунодефицитными состояниями. Чаще всего это будут умеренные проявления первичных иммунных дефицитов по типу дисиммуноглобулинемий, снижения секреторного иммунитета, недостаточность цилиарного клиренса, дефицит каких-либо факторов комплемента, легкие нарушения функций фагоцитоза или подвижности сегментоядерных нейтрофилов.

Могут иметь значение и возрастные гипоимуноглобулинемии транзиторного характера и еще чаще — вторичные иммунодефицитные состояния вследствие недостаточного или несбалансированного питания и гиповитаминозов.

Очень важно своевременно выявить детей с аллергической настроенностью, или с так называемым атопическим диатезом. Здесь «ключом» может быть наличие в анамнезе семьи аллергических заболеваний и нередко уже и сам анамнез ребенка.

Анамнез, характерный для атопической предрасположенности (диатеза):

- «концентрация» в семье или наличие у одного из родителей заболеваний типа поллиноза, бронхиальной астмы, экземы, нейродермита, реакций непереносимости пищевых продуктов или медикаментов;
- зудящие, повторяющиеся кожные сыпи, формирование устойчивых проявлений экземы или нейродермита;
- связь кожных реакций и расстройств стула с введением в питание молочных смесей или блюд прикорма (на первом году жизни);
- выраженные затруднения дыхания, «пыхтение» или одышка при некоторых простудных заболеваниях, физической нагрузке;
- периодические приступы чихания с зудом слизистой оболочки носа и обильным слизистым отделяемым;
- периодические приступы слабости, головокружения, обильного потоотделения вместе с ощущением зуда кистей, стоп, губ или языка.

Открытие специфического для атопической аллергии иммуноглобулина Е и всех деталей его взаимодействия с клетками-мишенями представило широкие возможности как для распознавания аллергических реакций и заболеваний атопического патогенеза, так и для диагностики атопической конституции или диатеза. Раннее детство представляет широкие возможности для того и другого. Более того, именно с распознаванием атопии в ран-

нем возрасте или в периоде новорожденности во многом связаны и наиболее эффективные подходы к профилактике реализации наиболее тяжелых проявлений конституциональной atopической аллергии.

Об изменении содержания иммуноглобулина Е с возрастом и значении его в распознавании заболеваний аллергической (точнее, atopической) природы можно судить по данным табл. 23.14.

Первыми объектами «аллергической трансформации» в периоде гестации являются отношения в цепи «мать — пищевые продукты — плод». Возможность внутриутробной сенсибилизации к пищевым веществам была доказана в 1928 г. в экспериментальных работах Р. Ratner. Автор помил беременную морскую свинку лошадиной сывороткой, после чего получал у новорожденного животного анафилактический шок при введении ему той же сыворотки. Оказалось, что через плаценту могут проникать как пищевые антигены, так и противопищевые антитела. Первое определяет возникновение активной иммунизации, второе — пассивной. Проникновение пищевых антигенов через плаценту женщины исключением, очевидно, не является, однако уровни его и количество материнского пищевого антигена, определяемого в амниотической жидкости и крови пуповины, варьируют очень широко, существенно увеличиваясь при повышенной проницаемости плаценты или избыточном использовании какого-то продукта в питании беременной. Количество противопищевых антител и иммунных комплексов, выявляемых в пуповинной крови и околоплодных водах, непрямо зависит от диеты беременной. Выявлена связь раннего возникновения atopической экземы с внутриутробной сенсибилизацией к белкам молока, яйца и сои. При этом иммунологическим маркером интенсивной внутриутробной сенсибилизации служили концентрации гемагглютинирующих антител в околоплодных водах, иногда оказывавшиеся исключительно высокими. В одном наблюдении у 25-летней женщины, страдавшей токсикозом беременных I и II половины с нефропатией, при ежесуточном использовании в рационе всего 180 мл молока и небольшого количества сливочного масла титр антител к лактоальбумину в околоплодных водах составил 1 : 2560, к яичному белку и белку сои — 1 : 320. У родившегося ребенка на 3-й день жизни возникли кожные проявления аллергии, которые после небольшой молочной провокации приняли характер экземы. В дальнейшем при строгой коррекции диеты наступило выздоровление.

В практической педиатрии для распознавания очень высокого риска atopической конституции у новорожденного можно использовать всего лишь 2 критерия — наличие семейного atopического анамнеза, особенно по материнской или по материнской и отцовской линиям одновременно, и второй критерий — лабораторное определение повышенного содержания иммуноглобулина Е в крови пуповины.

Atopический диатез — это аномальная реакция не только системы иммунитета. Ребенок с этим типом конституции имеет особую структуру и функцию вегетативной нервной системы, отношения чувствительности между рецепторами вегетативной нервной системы, характеристики эндокринного баланса, водно-солевого обмена, проницаемости сосудов, реактивности

гладкомышечных волокон и т. д. Очень многое из перечисленного является уже вторичным для иммунологического уровня детерминации и может быть поставлено в связь с избыточностью циркуляции многочисленных медиаторов и сигнальных молекул, высвобождаемых в ходе атопической реакции. Некоторый перечень этих веществ представлен в табл. 23.20.

Таблица 23.20

Медиаторы гиперчувствительности немедленного типа

Медиатор	Биологическое действие
Гистамин	Расширение капилляров. Сокращение гладкомышечных клеток бронхов, кишечника, матки. Повышение проницаемости капилляров
5-гидрокситриптамин	Сокращение гладкомышечных клеток, увеличение проницаемости сосудов, сокращение просвета крупных сосудов
Лейкотриены (A, B, C, D, E)	Расширение капилляров и повышение проницаемости
Фактор активации тромбоцитов	Выброс вазоактивных аминов из тромбоцитов
Хемотаксические факторы	Привлекают в очаг воспаления эозинофилы и нейтрофилы
Брадикинин	Вазодилатор и фактор повышения проницаемости сосудов

Казалось бы, пример описания атопического диатеза является предельно простым и четким. Однако у детей раннего возраста встречаются проявления типичной атопической экземы, аллергических поражений желудочно-кишечного тракта и дыхательных путей, которые не сопровождаются существенными увеличениями содержания иммуноглобулина E, не имеют позитивного семейного анамнеза по атопии. Часть этих случаев могут быть индуцированы гомоцитотропными антителами класса IgG4, а часть просто не удастся раскрыть с позиций иммунопатогенеза. Главное, что эти формы в подавляющем своем большинстве оказываются прогностически благоприятными. Это «транзиторный атопический диатез детей раннего возраста» — спутник раннего искусственного вскармливания, избыточной настойчивости родителей в раннем введении прикормов, перегрузки рациона белком. Транзиторная атопия требует к себе менее строгого отношения и нередко купируется только минимальным упорядочением питания без строгих мер полной элиминации.

Кроме атопии, существуют и другие формы реакций гиперчувствительности. Они лежат в основе возникновения сывороточной болезни, системных васкулитов, ревматоидного артрита, системной красной волчанки. Для этих форм также существуют свои конституциональные основы и их лабораторные и клинические маркеры. Часть из них обсуждается ниже.

Анамнез, характерный для заболеваний с аллергическим (иммунопатологическим) компонентом:

- перенесенные длительные лихорадочные заболевания, поставившие врачей в затруднительное положение по диагнозу;
- периодические боли в суставах или мышцах;

- плохая переносимость солнечных лучей — раннее формирование воспалительной реакции на инсоляцию;
- периоды затяжных изменений лабораторных показателей крови (СОЭ) после простудных заболеваний или на фоне здоровья;
- весенние высыпания или покраснения на коже лица (вокруг носа);
- возникновение единичных «синяков» на коже или кровоизлияний;
- наличие в семье больных системной красной волчанкой, ревматоидным артритом, васкулитами и другими системными ревматическими заболеваниями.

У многих девочек-подростков перечисленные выше признаки могут долго свидетельствовать о повышении риска или готовности к реализации системной красной волчанки. Даже в состоянии относительно полного здоровья у этих девочек могут иметься циркулирующие антитела к нативной ДНК и при исследовании крови — «LE-клетки». Внешние черты такого «волчаночного диатеза» нередко включают в себя и длительные периоды повышенной СОЭ после интеркуррентных инфекций, и частые жалобы на артралгии и миалгии.

Даже ревматогенный стрептококк, вызывая ангину, далеко не у каждого ребенка может приводить к ревматизму. Совокупность своеобразных особенностей реакции на этот стрептококк с феноменом перекрестного реагирования противострептококковых антител, причем наследуемого семейного феномена, может трактоваться как «ревматический диатез».

В принципе, правомочно говорить о яркой конституциональности многих аутоиммунных заболеваний или существовании «аутоиммунного» диатеза. Наиболее ярким примером является семейность *сахарного диабета 1-го типа*, аутоиммунная природа которого очень надежно подтверждена. Примерно близкие закономерности выявляются при *аутоиммунном тиреоидите* или *мужском бесплодии*. Чрезвычайную значимость для акушерства, педиатрии и терапии имеет *аутоиммунный наследственный «антифосфолипидный синдром»*. Он является ответственным за невынашивание беременности, геморрагические расстройства и тяжелейшие мигрени у женщин, распространенные тромбофлебиты и асептические деструкции костей. Понимание конституциональной основы перечисленного комплекса и лабораторное подтверждение этого конституционального диагноза могут приводить к реализации простейших мер профилактики с возвращением больным нормальных жизненных возможностей.

Может быть, одной из наиболее ярких страниц учения об иммунологической конституции должны быть многочисленные факты, связывающие прогноз возникновения самых разных заболеваний соматической сферы детей и взрослых с характеристиками антигенов главного комплекса гистосовместимости. Учение об этих комплексах первоначально было ориентировано исключительно на проблемы трансплантологии, подбор пар «донор — реципиент» при пересадках костного мозга или внутренних органов. Однако к *настоящему времени очень трудно найти заболевание, которое не было бы привязано статистически к тем или другим сочетаниям антигенов*. Носитель-

ство определенных антигенов через тонкие нюансы иммунологического контроля или реагирования создаёт «сценарии» риска или даже предуготованности тех или других заболеваний как для ребенка, так и для самого пожилого человека. Некоторые примеры прогностического значения таких антигенов приведены в табл. 23.21.

Таблица 23.21

Главный комплекс гистосовместимости и заболевания, ассоциированные с его аллелями
(по С. А. Кетлинскому, Н. М. Калининой, 1998)

Заболевание	Аллели ГКГ	Относительный риск болезни для носителя
Анкилозирующий спондилит	B27	87,4
Гонкокковый артрит	B27	14,0
Острый передний увеит	B27	14,6
Ревматоидный артрит	DR4	5,8
Хронический активный гепатит	DR3	13,9
Синдром Шегрена	DR3	9,7
Дефицит 21-гидроксилазы	BW47	15,0
Адреногенитальный синдром	B47	90,0
Диабет 1-го типа	R3/DR4	14,3
Гемохроматоз	A3	8,3
Псориаз	CW6	13,3
Миастения гравис	DR3	2,6

УПРАВЛЕНИЕ ИММУНОЛОГИЧЕСКОЙ РЕАКТИВНОСТЬЮ ДЕТЕЙ

Огромная роль в управлении иммунологической реактивностью принадлежит профилактической иммунизации — величайшему открытию медицины, биологии и человеческой цивилизации в целом. Современные возможности выживания каждого отдельно взятого ребенка или взрослого, а также и возможности выживания народов в очень большой степени зависят от масштабов активной иммунизации. Человечество оказалось вакцинозависимым. Каждый отдельный ребенок через свою семью, через государственную систему здравоохранения может подвергнуться или не подвергнуться программам иммунизации, изменяющим риск жизни в человеческом обществе, ее продолжительность и качество в десятки раз. Активная иммунизация становится решающим способом выживания для многих носителей низкой иммунологической компетентности, для детей, ослабленных другими заболеваниями. Широкая иммунизация является и своеобразным «популяционным иммунитетом» для распространения очень многих высоковирулентных и инвалидизирующих инфекций, способных опустошать целые страны и континенты. Поэтому в работе каждого педиатра иммунопрофилактика является одним из главных и социально значимых направлений профессиональной деятельности. Оно особенно тщательно контролируется

как администрацией лечебно-профилактических учреждений, так и органами государственного санитарного надзора. Регулярно во всех странах происходит пересмотр прививочных календарей и планов. Ниже приведен Национальный календарь профилактических прививок, действующий в России с 01.01.2008 г. (табл. 23.22).

Таблица 23.22

Национальный календарь профилактических прививок
(Приложение к приказу МЗ РФ от 30.10.2007 г. № 873)

Возраст	Наименование прививки
Новорожденные (в первые 24 ч жизни)	Первая вакцинация против гепатита В ^{1,3,4}
Новорожденные (3–7 дней)	Вакцинация против туберкулеза (БЦЖ-М или БЦЖ) ²
Дети: 1 мес	Вторая вакцинация против гепатита В ³ (дети из группы риска)
2 мес	Третья вакцинация против гепатита В ³ (дети из группы риска)
3 мес	Вторая вакцинация против вирусного гепатита В ⁴ , первая вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка, полиомиелита ⁵
4 ¹ / ₂ мес	Вторая вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка, полиомиелита ⁵
6 мес	Третья вакцинация против вирусного гепатита В ⁴ , против дифтерии, коклюша, столбняка, полиомиелита ⁵
12 мес	Четвертая вакцинация против вирусного гепатита В ³ (дети из групп риска), вакцинация против кори, краснухи, эпидемического паротита
18 мес	Первая ревакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка, полиомиелита
20 мес	Вторая ревакцинация против полиомиелита
6 лет	Ревакцинация против кори, краснухи, эпидемического паротита
6–7 лет	Вторая ревакцинация против дифтерии, столбняка
7 лет	Ревакцинация против туберкулеза (БЦЖ)
14 лет	Третья ревакцинация против дифтерии, столбняка, ревакцинация против туберкулеза (БЦЖ), третья ревакцинация против полиомиелита
Взрослые от 18 лет	Ревакцинация против дифтерии, столбняка — каждые 10 лет от момента последней ревакцинации
Дети от 1 года до 17 лет, взрослые от 18 до 55 лет, не привитые ранее	Вакцинация против вирусного гепатита В ¹
Дети от 1 года до 17 лет, не болевшие, не привитые, привитые однократно против краснухи, девушки от 18 до 25 лет, не болевшие, не привитые ранее	Иммунизация против краснухи

Возраст	Наименование прививки
Дети, посещающие дошкольные учреждения, учащиеся 1–11 классов, студенты высших профессиональных и средних профессиональных учебных заведений, взрослые, работающие по отдельным профессиям и должностям (работники медицинских и образовательных учреждений, транспорта, коммунальной сферы и др.), взрослые старше 60 лет	Вакцинация против гриппа
Подростки и взрослые в возрасте до 35 лет, не болевшие, не привитые, не имеющие сведений о профилактических прививках против кори, контактные лица из очагов заболевания, не болевшие, не привитые и не имеющие сведений о профилактических прививках против кори — без ограничения по возрасту	Иммунизация против кори

¹ Вакцинация против вирусного гепатита В проводится всем новорожденным в первые 24 ч жизни, включая детей, рожденных здоровыми матерями, и детей из групп риска, которые включают новорожденных, родившихся от матерей — носителей поверхностного антигена гепатита В, больных вирусным гепатитом В или перенесших вирусный гепатит В в III триместре беременности, не имеющих результатов обследования на маркеры гепатита В, а также отнесенных к группам риска: наркозависимых, в семьях, в которых есть носитель антигена гепатита В или больной острым вирусным гепатитом В и хроническими вирусными гепатитами (далее — группы риска).

² Вакцинация новорожденных против туберкулеза проводится вакциной БЦЖ-М; вакцинация новорожденных против туберкулеза проводится вакциной БЦЖ в субъектах Российской Федерации с показателями заболеваемости, превышающими 80 на 100 тыс. населения, а также при наличии в окружении новорожденного больных туберкулезом. Ревакцинация против туберкулеза проводится не инфицированным микобактериями туберкулеза туберкулинотрицательным детям в 7 и 14 лет. В субъектах Российской Федерации с показателями заболеваемости туберкулезом, не превышающими 40 на 100 тыс. населения, ревакцинация против туберкулеза в 14 лет проводится туберкулинотрицательным детям, не получившим прививку в 7 лет.

³ Вакцинация против вирусного гепатита В проводится по схеме 0–1–2–12 (первая доза — в первые 24 ч жизни, вторая доза — в возрасте 1 мес, третья доза — в возрасте 2 мес, четвертая доза — в возрасте 12 мес) новорожденным и детям из групп риска.

⁴ Вакцинация против вирусного гепатита В проводится по схеме 0–3–6 (первая доза в момент начала вакцинации, вторая доза — через 3 мес после первой прививки, третья доза — через 6 мес от начала иммунизации) новорожденным и всем детям, не относящимся к группе риска.

⁵ Вакцинация против полиомиелита проводится инактивированной вакциной против полиомиелита трехкратно всем детям первого года жизни.

Выполнение задач профилактической иммунизации бывает непростым в силу неполного понимания многими родителями того огромного преимущества в сохранении здоровья и жизни их детей, которое приносит иммунизация, и насколько этот выигрыш перевешивает относительно небольшой риск, с которым связана сама иммунизация ребенка. Педиатр должен уметь объяснить это людям.

Вакцинопрофилактика в XXI в. сохранит свою актуальность. Она будет ориентирована не только на ликвидацию ряда инфекций (прежде всего полиомиелита и кори), но и на постепенное расширение числа инфекций, контролируемых с помощью вакцинации (табл. 23.23). Ожидается, что к 2025 г. число контролируемых средствами иммунопрофилактики болезней возрастет до 27 в экономически развитых и 37 — в развивающихся странах.

Таблица 23.23

Вариант ожидаемого в 2025 г. календаря прививок
(по S. A. Plotkin, 1993)

Возраст	Вакцины для стран	
	развитых и развивающихся	развивающихся (дополнительные)
0–2 мес	Против РСВ, гепатита В, туберкулеза	–
2–6 мес	Комбинированная АКДС + ХИБ + инактивированная против полиомиелита + пневмококковая + менингококковая + гепатит А, В, С; комбинированная РСВ + вирус парагриппа типа 1–3; ротавирусная; комбинированная аденовирусная типа 1, 2, 5–7	Коревая, против малярии, лихорадка денге
1–2 года	Комбинированная коревая + паротитная + краснушная + против ветряной оспы; комбинированная АКДС + инактивированная против полиомиелита + гепатитная В; против болезни Лайма	Против бешенства, брюшного тифа, шистосомоза
4–6 лет	Ревакцинация некоторыми из ранее введенных препаратов; живая гриппозная	–
11–12 лет	Комбинированная против цитомегаловируса + Эпштейна–Барр вируса + парвовируса; комбинированная против ВПЧ + вируса папилломы человека + вируса простого герпеса типа 2	–
Взрослые	Инактивированная гриппозная; пневмококковая; против вируса ветряной оспы (для профилактики опоясывающего лишая)	–

Примечание. РСВ — респираторно-синцитиальный вирус; ХИБ — Haemophilus influenza тип b; ВПЧ — вирус иммунодефицита человека

ОБМЕН ВЕЩЕСТВ У ДЕТЕЙ

Важнейшей составляющей жизнедеятельности организма является обмен веществ, т. е. способность организма принимать, перерабатывать, поддерживать на каких-то оптимальных уровнях и элиминировать различные химические вещества. Одной из функций обмена веществ является усвоение пищи, трансформация ее в собственные клетки и ткани для обеспечения энергетических потребностей жизнедеятельности, физической активности и роста.

Процессы обмена веществ состоят из процессов *ассимиляции* — усвоения веществ, поступающих в организм из окружающей среды, трансформации их в более простые вещества, пригодные для последующего синтеза, самих процессов синтеза веществ, или «блоков» — «деталей» для построения собственной живой материи или энергоносителей, и из процессов *диссимиляции* — расщепления веществ, входящих в состав живого организма. *Процессы синтеза органических соединений (расходующие энергию) называются анаболическими (анаболизм), процессы расщепления (обратующие энергию) — катаболическими (катаболизм).* Жизнь возможна только при постоянной и неразрывной связи между процессами расщепления и синтеза, благодаря чему осуществляется развитие и самообновление организма.

У детей в период их роста и развития анаболические процессы преобладают над катаболическими, причем степень преобладания соответствует скорости роста, которая отражает изменение массы за определенное время (рис. 24.1).

Процессы обмена в организме человека связаны с определенными структурными образованиями. В *митохондриях* совершается большая часть обменных процессов, специально окислительные и энергетические процессы (цикл Кребса, дыхательная цепь, окислительное фосфорилирование и др.). Поэтому митохондрии клетки часто называют «силовыми станциями» клетки, которые снабжают энергией все остальные ее части. В *рибосомах* осуществляется синтез белков, а необходимая энергия для синтеза получается из митохондрий. Основное вещество цитоплазмы — *гялоплазма* — принимает большое участие в процессах гликолиза и других ферментативных реакциях.

Наряду с клеточными структурами, тканями и органами, создаваемыми в процессе онтогенеза всего однажды и на всю жизнь, многие клеточные структуры не являются постоянными. Они находятся в процессе непрерывного построения и расщепления, что зависит от обмена веществ. Известно,

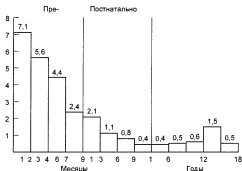


Рис. 24.1. Константа роста

что продолжительность жизни эритроцитов составляет 80–120 дней, нейтрофилов — 1–3 дня, тромбоцитов — 8–11 дней. Половина всех белков плазмы крови обновляется за 2–4 дня. Даже вещество кости и эмаль зубов постоянно подвергаются обновлению.

Поступательное развитие человеческого организма определяется наследственной информацией, благодаря которой образуются специфичные для каждой ткани человека белки. Многие из генетически детерминированных белков входят в состав ферментных систем человеческого организма.

Таким образом, по своей сути все процессы обмена веществ являются ферментативными и протекают последовательно, что координируется сложной системой цепей регуляции с прямыми и обратными связями.

У ребенка, в отличие от взрослого, происходит становление и созревание обменных процессов, отражающее общую тенденцию развития и созревания организма со всеми их дисгармониями и критическими состояниями. Факторы внешней среды могут выступать как индукторы и стимуляторы созревания обменных процессов или целых функциональных систем. Вместе с тем нередко грани между позитивным, стимулирующим развитие внешним воздействием (или его дозой) и тем же воздействием с разрушительным патологическим эффектом могут быть очень тонкими. Выражением этого является лабильность обмена, частые и более выраженные его нарушения при различных условиях жизни или заболеваниях.

У детей нарушения обмена веществ условно можно разделить на три группы.

Первая группа болезней обмена веществ — это наследственные, генетически обусловленные заболевания, реже — анатомические пороки развития. Как правило, основой таких обменных заболеваний является дефицит (различной выраженности) фермента или ферментов, необходимых для метаболизации

того или иного вещества, и отмечается устойчивая неблагоприятная ситуация с расщеплением исходных пищевых компонентов, промежуточной трансформацией или синтезом новых метаболитов или элиминацией конечных продуктов. Нередко дефицит или избыток веществ, возникающие в условиях измененного обмена, оказывают весьма существенное влияние на жизнеспособность ребенка или его физиологические функции. Сохранение здоровья или нормальной жизнедеятельности для таких больных требует постоянных мер коррекции и помощи, нередко пожизненных ограничений, заместительных мер, клинко-лабораторного мониторинга, специальных продуктов питания. Значительная часть генетически детерминированных болезней или нарушений обмена веществ может вообще не проявляться клинически в детском возрасте. Дети — носители этого патологического состояния привлекают к себе внимание только во взрослом периоде жизни после возникновения у них относительно ранних или тяжелых форм сосудистых заболеваний (атеросклероз сосудов головного мозга или сердца), гипертонической болезни, хронических обструктивных заболеваний легких, цирроза печени и т. д. Относительно раннее выявление генетических или биохимических маркеров этих заболеваний исключительно эффективно для предупреждения их быстрого прогрессирования во взрослом периоде жизни.

Вторая группа — транзиторные нарушения обмена веществ. Они обусловлены задержкой созревания определенных ферментных систем к рождению ребенка или слишком ранним контактом с тем веществом, которое нормально переносится детьми в более старшем возрасте. Это мы определяем как болезни, состояния или реакции дезадаптации.

Дети, страдающие задержкой развития ферментных систем, обычно не справляются с той пищевой нагрузкой, которую переносят большинство детей. Одним из этих транзиторных нарушений является, например, *транзиторная лактазная недостаточность*, которая проявляется частым жидким стулом кислой реакции и пенистого вида в первые $1\frac{1}{2}$ –2 мес жизни. При этом дети нормально набирают массу тела, не имеют каких-либо видимых отклонений. Обычно к 2–3 мес стул нормализуется, и даже, наоборот, ребенок страдает запором. Такие состояния обычно не требуют необходимых при генетически обусловленной лактазной недостаточности подходов. У некоторых детей первых дней жизни при кормлении грудью возникает *проходящая гиперфенилаланинемия*, которая исчезает по мере роста ребенка. Это группа преимущественно соматических нарушений, которые наследственно не обусловлены. Их можно трактовать как «критические состояния развития», как физиологическую базу для реакций или состояний дезадаптации.

Третья группа — синдромы нарушения обмена веществ, возникающие во время различных заболеваний или сохраняющиеся какой-то период после перенесенного заболевания (например, синдром мальабсорбции после кишечных инфекций). Это наиболее многочисленная группа, с которой встречается врач. Среди них часто наблюдается лактазная и сахарная недостаточность, обуславливающая синдром затяжной (иногда и хронической) диареи после кишечных инфекций. Обычно соответствующие диетические мероприятия позволяют устранить эти проявления.

Возможно, что имеется весьма существенная генетическая основа и в таких транзиторных состояниях, так как они выявляются не у каждого ребенка, но степень выраженности этого генетического предрасположения существенно ниже, чем при постоянной пищевой интолерантности.

ЭНЕРГЕТИЧЕСКИЙ ОБМЕН

«Человеческий организм является "машиной", которая может освобождать химическую энергию, связанную в "топливе" пищевых продуктов; этим "топливом" являются углеводы, жиры, белки и алкоголь» (ВОЗ).

Преимущественное использование любого из перечисленных источников имеет разные характеристики по величине продуцируемой энергии и сопутствующих метаболических сдвигов (табл. 24.1).

Таблица 24.1

Особенности различных метаболических источников
пищевого энергетического обеспечения

Показатели	Глюкоза	Пальмитат	Белок
Высвобождение тепла, ккал:			
на 1 моль окисленный	673	2398	475
на 1 г окисленный	3,74	9,30	5,40
Потребление кислорода:			
моль	66,0	23,0	5,1
л	134	515	114
Продукция углерода диоксида:			
моль	66,0	18,0	4,1
л	134	368	92
Продукция АТФ, моль:	36	129	23
Стоимость продукция АТФ:			
а/д	18,7	18,3	20,7
в/д	3,72	3,99	4,96
о/д	3,72	2,77	4,00
Дыхательный коэффициент	1,00	0,70	0,81
Энергетический эквивалент на 1 л использованного кислорода	5,02	4,66	4,17

Хотя диссимилиация и синтез структур белков, жиров и углеводов имеют характерные особенности и специфические формы, однако в превращении этих различных веществ имеется ряд принципиально общих этапов и закономерностей. По отношению к высвобождаемой при обмене веществ энергии процессы обмена следует подразделить на три основные фазы (схема 24.1).

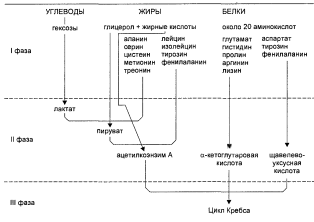


Схема 24.1. Фазы расщепления питательных веществ

В I фазе в желудочно-кишечном тракте большие молекулы питательных веществ расщепляются на мелкие. Из углеводов образуются 3 гексозы (глюкоза, галактоза, фруктоза), из белков — 20 аминокислот, из жира (триглицеридов) — глицерин и жирные кислоты, а также более редкие сахара (например, пентозы и др.). Вычислено, что в среднем через организм человека за время его жизни проходит углеводов — 17,5 т, белков — 2,5 т, жиров — 1,3 т. Количество высвобождаемой энергии в I фазе незначительно, при этом она выделяется в виде тепла. Так, при расщеплении полисахаридов и белков высвобождается около 0,6%, жиров — 0,14% от общей энергии, которая образуется при их полном распаде до конечных продуктов обмена. Поэтому значение химических реакций I фазы состоит главным образом в подготовке питательных веществ к действительному высвобождению энергии.

Во II фазе эти вещества подвергаются дальнейшему расщеплению путем неполного сгорания. Результат этих процессов — неполное сгорание — кажется неожиданным. Из 25–30 веществ образуются, кроме CO_2 и H_2O , только три конечных продукта: α-кетоглутаровая, щавелевоуксусная кислота и уксусная кислота в виде ацетилкоэнзима А. Количественно при этом преобладает ацетилкоэнзим А. Во II фазе высвобождается около 30% энергии, содержащейся в питательных веществах.

В III фазе, так называемом цикле трикарбоновых кислот Кребса, три конечных продукта II фазы сгорают до углекислого газа и воды. При этом освобождается 60–70% энергии питательных веществ. Цикл Кребса являет-

ся общим конечным путем расщепления как углеводов, так и белков и жиров. Это как бы узловой пункт в обмене, где сходятся превращения различных структур и возможен взаимопереход синтетических реакций.

В отличие от I фазы — фазы гидролиза в желудочно-кишечном тракте — во II и III фазах расщепления веществ происходит не только высвобождение энергии, но и особый вид ее накопления.

Сохранение энергии осуществляется за счет превращения энергии расщепления пищевых продуктов в особую форму химических соединений, называемых макроэргами. Носителями этой химической энергии в организме являются различные фосфорные соединения, в которых связь остатка фосфорной кислоты и является макроэргической связью.

Главное место в энергетических процессах принадлежит пирогосфатной связи со структурой аденозинтрифосфорной кислоты. В форме этого соединения в организме используется от 60 до 70% всей энергии, высвобождающейся при распаде белков, жиров, углеводов. Использование энергии (окисления в форме АТФ) имеет большое биологическое значение, так как благодаря этому механизму возможно разъединение места и времени высвобождения энергии и ее фактического потребления в процессе функционирования органов. Подсчитано, что за 24 ч количество образующейся и расщепляющейся АТФ в организме приблизительно равно массе тела. Превращение АТФ в АДФ высвобождает 41,84—50,2 кДж, или 10—12 ккал.

Образующаяся в результате обмена веществ энергия расходуется на *основной обмен*, т. е. на поддержание жизни в состоянии полного покоя при температуре окружающего воздуха 20° С, на *рост* (пластический обмен), *мышечную работу* и на *переваривание* и *усвоение пищи* (специфически-динамическое действие пищи). Имеются различия в расходовании энергии, образующейся в результате обмена, у взрослого и ребенка.

ОСНОВНОЙ ОБМЕН

У ребенка, как и у всех млекопитающих, рождающихся незрелыми, отмечается первоначальное повышение основного обмена к 1 1/2 годам, которое затем неуклонно продолжает повышаться в абсолютном выражении и столь же закономерно снижаться в расчете на единицу массы тела (табл. 24.2).

Нередко используют расчетные методы вычисления основного обмена. Формулы обычно ориентированы на показатели либо длины, либо массы тела. Вариант формул, предложенных экспертами ВОЗ, приведен в табл. 24.3.

Таблица 24.2

Основной обмен у детей с различной массой тела (МДж/24 ч)
(по W. Shoefield, C. Shoefield, W. James, 1985)

Масса тела, кг	Мальчики	Девочки	Масса тела, кг	Мальчики	Девочки	Масса тела, кг	Мальчики	Девочки
3	0,5	0,6	24	4,4	4,1	45	5,9	5,1
4	0,8	0,8	25	4,5	4,2	46	6,0	5,1
5	1,0	1,0	26	4,6	4,2	47	6,0	5,2
6	1,2	1,3	27	4,7	4,3	48	6,1	5,2
7	1,5	1,6	28	4,7	4,4	49	6,1	5,2
8	1,8	1,8	29	4,8	4,5	50	6,2	5,3
9	2,0	2,1	30	4,9	4,6	51	6,3	5,3
10	2,3	2,3	31	5,0	4,6	52	6,3	5,3
11	2,6	2,6	32	5,0	4,6	53	6,4	5,4
12	2,8	2,8	33	5,1	4,7	54	6,4	5,4
13	3,0	3,0	34	5,2	4,7	55	6,5	5,4
14	3,2	3,2	35	5,2	4,8	56	6,6	5,5
15	3,4	3,4	36	5,3	4,8	57	6,6	5,5
16	3,6	3,5	37	5,4	4,8	58	6,7	5,5
17	3,7	3,6	38	5,5	4,9	59	6,7	5,6
18	3,8	3,7	39	5,5	4,9	60	6,8	5,6
19	3,9	3,8	40	5,6	4,9	61	6,8	5,7
20	4,0	3,9	41	5,6	5,0	62	6,9	5,7
21	4,1	3,9	42	5,7	5,0	63	7,0	5,8
22	4,2	4,0	43	5,8	5,0			
23	4,3	4,0	44	5,8	5,1			

Таблица 24.3

Расчет основного обмена через массу тела (ккал/сут).
Рекомендации FAO/WHO

Возраст	Мальчики	Девочки
0–2 года	60,9 P – 54	61 P – 51
3–9 лет	22,7 P + 495	22,5 P + 499
10–17 л	17,5 P + 651	12,2 P + 746
17–30 л	15,3 P + 679	14,7 P + 498

Примечание. P — масса тела, кг.

Суммарная энергия, поступившая с пищей, распределяется на обеспечение основного обмена, специфически-динамическое действие пищи, потери тепла, связанные с экскрецией, физическую (двигательную) активность и рост. В структуре распределения энергии различают:

Энергия поступившая (из пищи) = Энергия депонированная + Энергия использованная.

Энергия абсорбированная = Энергия поступившая – Энергия выведенная с экскрементами.

Энергия метаболизируемая = Энергия поступившая – Энергия обеспечения (жизни) и активности, или «основных затрат».

Энергия основных затрат равна сумме:

- 1) основного обмена;
- 2) терморегуляции;
- 3) согревающего эффекта пищи (СДДП);
- 4) затрат на активность;
- 5) затрат на синтез новых тканей.

Энергия депонирования — энергия, затраченная на отложение белка и жира. Гликоген не учитывается, так как его отложение (1%) незначимо.

Энергия депонирования = Энергия метаболизируемая – Энергия основных затрат.

Энергия стоимости роста = Энергия синтеза новых тканей + Энергия, депонированная в новой ткани.

Главные возрастные различия заключаются в отношениях между затратами на рост и, в меньшей степени, на активность (табл. 24.4).

Таблица 24.4

Возрастные особенности распределения суточных энергозатрат (ккал/кг)

Возраст	Основной обмен	сддп	Потери на экскрецию	Активность	Рост	Всего
Недоношенный	60	7	20	15	50	152
8 нед	55	7	11	17	20	110
10 мес	55	7	11	17	20	110
4 года	40	6	8	25	8–10	87–89
14 лет	35	6	6	20	14	81
Взрослый	25	6	6	10	0	47

Как видно, затраты на рост имеют очень существенное значение для маловесного новорожденного и в течение первого года жизни. Естественно, что у взрослого человека они просто отсутствуют. Физическая активность создает значительные траты энергии даже у новорожденного и грудного ребенка, где ее выражением являются сосание груди, беспокойство, плач и крик.

При беспокойстве ребенка расход энергии возрастает на 20–60%, а *при крике* — в 2–3 раза. Заболевания предъявляют свои требования к затратам энергии. Особенно они возрастают при *повышении температуры тела* (на 1° С повышения увеличение обмена составляет 10–16%).

Энергозатраты роста

В отличие от взрослого человека, у детей много энергии затрачивается на рост (пластический обмен). В настоящее время установлено, что для накопления 1 г массы тела, т. е. новой ткани, необходимо затратить приблизительно 29,3 кДж, или 7 ккал. Более точной является следующая расчетная оценка:

Энергетическая «стоимость» роста = Энергия синтеза + Энергия депонирования в новой ткани.

У недоношенного маловесного ребенка Энергия синтеза составляет от 1,3 до 5 кДж (от 0,3 до 1,2 ккал) на 1 г, прибавленный к массе тела. У доношенного — 1,3 кДж (0,3 ккал) на 1 г новой массы тела.

Общая энергетическая стоимость роста:

до 1 года = 21 кДж (5 ккал) на 1 г новой ткани,

после 1 года = 36,5–50,4 кДж (8,7–12 ккал) на 1 г новой ткани, или около 1% от общей энергии суммы питательных веществ.

Поскольку интенсивность роста у детей в различные периоды различается, то доля пластического обмена в общем расходе энергии различна. Наиболее интенсивен рост во внутриутробном периоде развития, когда масса зародыша человека увеличивается в 1 млрд 20 млн раз ($1,02 \times 10^9$). Темп роста продолжает оставаться довольно высоким и в первые месяцы жизни. Об этом свидетельствует значительная прибавка массы тела. Поэтому у детей первых 3 мес доля «пластического» обмена в расходе энергии составляет 46%, затем на первом году она снижается, однако с 4 лет, и особенно в препубертатный период, наблюдается увеличение интенсивности роста, что вновь отражается в виде увеличения пластического обмена. В среднем у детей 6–12 лет на рост расходуется 12% энергетической потребности. Более развернутая характеристика энергозатрат роста приведена в табл. 24.5.

Таблица 24.5

Затраты энергии на рост

Возраст	Масса тела, кг	Прибавка массы тела, г/сут	Энергетическая стоимость, ккал/сут	Энергетическая стоимость, ккал/(кг·сут)	В процентах от основного обмена
1 мес	3,9	30	146	37	71
3 »	5,8	28	136	23	41
6 »	8,0	20	126	16	28
1 год	10,4	10	83	8	11
5 лет	17,6	5	32	2	4
14 лет, девочки	47,5	18	113	2	8
16 лет, мальчики	54,0	18	113	2	7

Расход энергии на трудно учитываемые потери. К трудно учитываемым потерям относятся потери с фекалиями жира, пищеварительных соков и секретов, вырабатываемых в стенке пищеварительного тракта и в железах, со сливающимися эпителиальными клетками, с отпадающими покровными

клетками кожи, волосами, ногтями, с потом, а по достижении половой зрелости у девушек — с менструальной кровью. К сожалению, этот вопрос у детей почти не изучен. Полагают, что у детей старше года он составляет около 8% энергетических затрат.

Расход энергии на активность и поддержание постоянства температуры тела. Доля расхода энергии на активность и поддержание температуры тела изменяется с возрастом ребенка (после 5 лет это входит в понятие мышечной работы). В первые 30 мин после рождения температура тела у новорожденного снижается почти на 2°C , что вызывает значительный расход энергии. У детей раннего возраста на поддержание постоянной температуры тела при температуре окружающей среды ниже критической ($28\ldots 32^{\circ}\text{C}$) и активность организм ребенка вынужден тратить $200,8\text{--}418,4\text{ кДж}/(\text{кг}\cdot\text{сут})$, или $48\text{--}100\text{ ккал}/(\text{кг}\cdot\text{сут})$. Поэтому с возрастом увеличивается абсолютный расход энергии на поддержание постоянства температуры тела и активность.

Однако доля расхода энергии на поддержание постоянства температуры тела у детей первого года жизни тем ниже, чем меньше ребенок. Затем вновь происходит понижение расхода энергии, так как поверхность тела, отнесенная на 1 кг массы тела, вновь уменьшается. В то же время увеличивается расход энергии на активность (мышечную работу) у детей старше года, когда ребенок начинает самостоятельно ходить, бегать, заниматься физкультурой или спортом (табл. 24.6).

Таблица 24.6

Энергетическая стоимость физической активности

Вид движения	ккал/мин
Езда на велосипеде с низкой скоростью	4,5
Езда на велосипеде со средней скоростью	7,0
Езда на велосипеде с высокой скоростью	11,1
Танцы	3,3–7,7
Футбол	8,9
Гимнастические упражнения на снарядах	3,5
Бег спринтерский	13,3–16,6
Бег на длинные дистанции	10,5
Бег на коньках	11,5
Бег на лыжах при умеренной скорости	10,8–15,9
Бег на лыжах на максимальной скорости	18,5
Плавание	11,0–14,0

У детей в возрасте 6–12 лет доля энергии, расходуемая на физическую активность, составляет приблизительно 25% от энергетической потребности, а у взрослого — $1/3$.

Специфически-динамическое действие пищи. Специфически-динамическое действие пищи изменяется в зависимости от характера питания. Сильнее оно выражено при богатой белками пище, менее — при приеме жиров и

углеводов. У детей второго года жизни специфически-динамическое действие пищи составляет 7–8%, у детей более старшего возраста — выше 5%.

Расходы на реализацию и преодоление стресса. Это естественное направление нормальной жизнедеятельности и энергозатрат. Процесс жизни и социальной адаптации, обучение и спорт, формирование межчеловеческих отношений — все это может сопровождаться и стрессом, и дополнительными затратами энергии. В среднем это дополнительные 10% от суточного энергетического «пайка». Вместе с тем при острых и тяжелых заболеваниях или травмах уровень стрессорных затрат может возрастать весьма существенно, и это требует учета в расчете пищевого рациона.

Данные об увеличении энергетической потребности при стрессе приведены ниже.

Состояние	Изменение энергетической потребности
Ожоги в зависимости от процента обожженной поверхности тела	+ 30...70%
Множественные травмы с проведением аппаратной вентиляции	+ 20...30%
Тяжелые инфекции и множественная травма	+ 10...20%
Послеоперационный период, нетяжелые инфекции, переломы костей	0... + 10%

Стойкий дисбаланс энергии (избыток или недостаток) вызывает изменение массы и длины тела при всех показателях развития и биологического возраста. Даже умеренная недостаточность энергии питания (4–5%) может стать причиной задержки развития ребенка. Поэтому пищевая энергетическая обеспеченность становится одним из важнейших условий адекватности роста и развития. Расчет этой обеспеченности необходимо осуществлять регулярно. У большинства детей ориентирами для анализа могут быть рекомендации по суммарной энергии суточного рациона, для некоторых детей с особым состоянием здоровья или условий жизни необходим индивидуальный расчет по сумме всех энергозатратных компонент. Примером использования общих возрастных стандартов обеспеченности и возможности некоторой индивидуальной коррекции этих стандартов могут служить приводимые ниже методы расчета энергозатрат.

Расчетный метод определения основного обмена

До 3 лет	3–10 лет	10–18 лет
Мальчики		
$X = 0,249 \text{ кг} - 0,127$	$X = 0,095 \text{ кг} + 2,110$	$X = 0,074 \text{ кг} + 2,754$
Девочки		
$X = 0,244 \text{ кг} - 0,130$	$X = 0,085 \text{ кг} + 2,033$	$X = 0,066 \text{ кг} + 2,898$

Дополнительные расходы

Компенсация повреждения — основной обмен умножают:

при малой хирургии — на 1,2;

при скелетной травме — на 1,35;

при сепсисе — на 1,6;

при ожогах — на 2,1.

Специфически-динамическое действие пищи:

+ 10% от основного обмена.

Физическая активность:

прикованность к постели + 10% от основного обмена;

сидит в кресле + 20% от основного обмена;

палатный режим больного + 30% от основного обмена.

Затраты на лихорадку:

на 1° С среднесуточного повышения температуры тела +10–12% от основного обмена.

Прибавка массы тела:

до 1 кг/нед + 1260 кДж (300 ккал) в день.

Принято формировать некоторые нормативы возрастного обеспечения энергией для населения. Многие страны имеют такие нормативы. На их основе разрабатывают все пищевые рационы организованных коллективов. С ними сверяют и индивидуальные рационы питания. В табл. 24.7 приведены данные МЗ России по энергетическому обеспечению детей раннего возраста.

Таблица 24.7

**Рекомендации по энергетической ценности питания
детей раннего возраста и до 11 лет**

	0–2 мес	3–6 мес	6–11 мес	1–3 года	3–7 лет	7–10 лет
Энергия, всего, ккал	–	–	–	1540	1970	2300
Энергия, ккал/кг	115	115	110	–	–	–

Для сравнения в табл. 24.8 даны очень близкие нормативные показатели, разработанные Комитетом экспертов ВОЗ и ООН.

Таблица 24.8

**Рекомендации по нормированию энергии
(ккал/(кг • сут))**

Возраст, мес	ФАОВВОЗ (1985 г.)	ООН (1996 г.)
0–1	124	107
1–2	116	109
2–3	109	111
3–4	103	101
4–10	95–99	100
10–12	100–104	109
12–24	105	90

Расчет и коррекция энергообеспечения ориентированы на ликвидацию дефицитов основных носителей энергии, т. е. прежде всего углеводов и жи-

ров. Вместе с тем использование в заданных целях этих носителей возможно только при учете и коррекции обеспеченности многими принципиально необходимыми сопутствующими микронутриентами. Так, особенно важно бывает назначение калия, фосфатов, витаминов группы В, особенно тиамина и рибофлавина, иногда карнитина, антиоксидантов и др. Несоблюдение этого условия может стать причиной несовместимых с жизнью состояний, возникающих именно при интенсивном энергетическом питании, особенно парентеральном.

БЕЛКОВЫЙ ОБМЕН

Белок является одним из основных и жизненно необходимых продуктов. В организме человека запасов белка нет. Только при распаде тканей белки расщепляются в них с высвобождением аминокислот, которые идут на поддержание белкового состава других, более жизненно важных тканей и клеток. Поэтому нормальный рост организма без достаточного количества белка невозможен, так как жиры и углеводы не могут их заменить. Кроме того, в белках содержатся незаменимые аминокислоты, необходимые для построения вновь образующихся тканей или для их самообновления. Белки являются составной частью различных ферментов (пищеварительных, тканевых и др.), гормонов, гемоглобина, антител. Подсчитано, что около 2% белков мышечной ткани являются ферментами, которые постоянно обновляются. Белки играют роль буферов, участвуя в поддержании постоянной реакции среды в различных жидкостях (плазма крови, спинномозговая жидкость, кишечные секреты и др.). Наконец, белки являются источником энергии: 1 г белка при полном его распаде образует 16,7 кДж (4 ккал).

В настоящее время стало очевидным, что использование белка для энергетических затрат нерационально, так как в результате распада аминокислот образуется много кислых радикалов и аммиака, безразличных для организма ребенка.

Для изучения белкового обмена уже много лет используют критерий баланса азота. Для этого определяют количество азота, поступающего с пищей, и количество азота, которое теряется с фекальными массами и выводится с мочой. По потере азотистых веществ с калом судят о степени перенаривания белка и его резорбции в тонкой кишке. По разнице между азотом пищи и его выделением с фекалиями и мочой судят о степени его потребления для образования новых тканей или их самообновления. У детей сразу после рождения или маловесных и незрелых само несовершенство системы усвоения любого пищевого белка, особенно если это не белок материнского молока, может приводить к невозможности утилизации азота. Некоторые этапы созревания системы обработки белка в желудочно-кишечном тракте приведены в табл. 24.9.

Таблица 24.9

Сроки становления функций желудочно-кишечного тракта.
Сроки выполнения и выраженность в процентах
от аналогичной функции взрослых

В отношении белкового субстрата	Первое выявление (срок в неделях)	Функция у новорожденного в процентах от взрослого
Хлористоводородная кислота	С рождения	Менее 30
Пепсин	16	Менее 10
Трипсиноген	20	10–60
Химотрипсиноген	20	10–60
Прокарбоксипептидаза	20	10–60
Энтерокиназа	26	10
Пептидазы щеточной каймы и цитозоля	Менее 15	Более 100
Транспорт аминокислот	Неизвестно	Более 100
Всасывание макромолекул	Неизвестно	Более 100

У взрослого человека, как правило, количество выведенного азота обычно равно количеству азота, поступившего с пищей. В противоположность этому, у детей имеется положительный азотистый баланс, т. е. количество поступившего с пищей азота всегда превышает его потерю с каловыми массами и мочой (схема 24.2).



Схема 24.2. Баланс азота

Ретенция пищевого азота, а следовательно, его утилизация организмом зависят от возраста. Хотя способность к ретенции азота из пищи сохраняется на протяжении всей жизни, однако она наибольшая у детей. Уровень ретенции азота соответствует константе роста и скорости синтеза белка (табл. 24.10).

Таблица 24.10

Скорость синтеза белка в различные возрастные периоды

Возрастные периоды	Возраст	Скорость синтеза, г/кг • сут
Новорожденный с малой массой тела	1–45 дней	17,45
Ребенок второго года жизни	10–20 мес	6,9
Взрослый человек	20–23 года	3,0
Пожилый человек	69–91 год	1,9

Свойства пищевых белков, учитываемые при нормировании питания
Биодоступность (всасываемость):

$$100 (N_{\text{пост}} - N_{\text{выд}}) / N_{\text{пост}},$$

где $N_{\text{пост}}$ — азот поступивший;

$N_{\text{выд}}$ — азот, выделенный с калом.

Чистая утилизация (NPU %):

$$(N_{\text{пищ}} - 100 (N_{\text{кт}} + N_{\text{моч}})) / N_{\text{пищ}},$$

где $N_{\text{пищ}}$ — азот пищи;

$N_{\text{кт}}$ — азот кала;

$N_{\text{моч}}$ — азот мочи.

Коэффициент эффективности белка:

Прибавка в массе тела на 1 г съеденного белка в стандартизованном эксперименте на крысах.

Аминокислотный «скор»:

$$100 A_k / A_{k_0},$$

где A_k — содержание данной аминокислоты в данном белке, мг;

A_{k_0} — содержание данной аминокислоты в эталонном белке, мг.

В качестве иллюстрации понятия «скор» и понятия «идеальный белок» приводим данные по характеристикам «сбора» и утилизации нескольких пищевых белков (табл. 24.11).

Таблица 24.11

Показатели «аминокислотного сбора» и «чистой утилизации»
некоторых белков пищи

Белок	Скор	Утилизация
Манис	49	36
Проро	63	43
Рис	67	63
Пшеница	53	40
Соя	74	67
Целое яйцо	100	87
Женское молоко	100	94
Коровье молоко	95	81

Учитывая существенные различия в составе и пищевой ценности белков, расчеты белкового обеспечения в раннем возрасте производят только и исключительно на белки самой высокой биологической ценности, вполне сопоставимые по пищевой ценности с белком женского молока. Это касается и рекомендаций, приводимых ниже (ВОЗ и МЗ России). В более старших возрастных группах, где общая потребность в белке несколько ниже, и применительно к взрослым людям проблема качества белка удовлетворительно решается при обогащении рациона питания несколькими видами растительных белков. В кишечном химусе, где смешиваются аминокислоты различных белков и альбумины сыворотки крови, формируется аминокислотное

соотношение, близкое к оптимальному. Проблема качества белка стоит очень остро при питании почти исключительно одним видом растительного белка.

Общее нормирование белка в России несколько отличается от санитарного нормирования за рубежом и в комитетах ВОЗ. Это связано с некоторыми различиями в критериях оптимального обеспечения. С годами происходит сближение этих позиций и разных научных школ. Различия иллюстрируются следующими таблицами рекомендаций, принятых в России и в научных комитетах ВОЗ (табл. 24.12, 24.13).

Таблица 24.12

**Рекомендуемое потребление белка для детей до 10 лет
(МЗ России, 1991)**

Показатель	0–2 мес	3–5 мес	6–11 мес	1–3 года	3–7 лет	7–10 лет
Белки всего, г	–	–	–	53	68	79
Белки, г/кг	2,2	2,6	2,9	–	–	–

Таблица 24.13

Безопасные уровни потребления белка у детей раннего возраста, г/(кг • сут)

Возраст, мес	FAO/ВОЗ (1985 г.)	ООН (1986 г.)
0–1	–	2,69
1–2	2,64	2,04
2–3	2,12	1,53
3–4	1,71	1,37
4–5	1,55	1,25
5–6	1,51	1,19
6–9	1,49	1,09
9–12	1,48	1,02
12–18	1,26	1,00
18–24	1,17	0,94

Учитывая разную биологическую ценность растительных и животных белков, в России принято нормирование осуществлять как по сумме используемого белка, так и животному белку или его доле в общем количестве потребляемого белка в сутки. Примером служит таблица по нормированию белка МЗ России (1991) для детей старших возрастных групп (табл. 24.14).

Таблица 24.14

**Соотношение растительного и животного белка в рекомендациях
по потреблению МЗ России, 1991**

Белки	11–13 лет		14–17 лет	
	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки
Белки всего, г	93	88	100	90
В том числе животные	56	51	60	54

Объединенная группа экспертов ФАО/ВОЗ (1971) считает, что безопасный уровень потребления белка в пересчете на белок коровьего молока или яичный белок составляет в день 0,57 г на 1 кг массы тела для взрослого мужчины и 0,52 г/кг для женщины. Безопасный уровень — количество, необходимое для удовлетворения физиологических потребностей и поддержания здоровья почти всех представителей данной группы населения. Для детей же безопасный уровень потребления белка выше, чем у взрослых. Это объясняется тем, что у детей самообновление тканей происходит более энергично.

Установлено, что усвоение азота организмом зависит как от количества, так и от качества белка. Под последним правильнее понимать аминокислотный состав белка, особенно присутствие жизненно необходимых аминокислот. Потребность детей как в белке, так и в аминокислотах значительно выше потребности взрослого человека. Подсчитано, что ребенку необходимо приблизительно в 6 раз больше аминокислот, чем взрослому (табл. 24.15).

Таблица 24.15

Потребности в эссенциальных аминокислотах (мг на 1 г белка)

Аминокислоты	Дети			Взрослые
	до 2 лет	2-5 лет	10-12 лет	
Гистидин	26	19	19	16
Изолейцин	46	28	28	13
Лейцин	93	66	44	19
Лизин	66	58	44	16
Метионин + цистин	42	25	22	17
Фенилаланин + тирозин	72	63	22	19
Треонин	43	34	28	9
Триптофан	17	11	9	5
Валин	66	35	25	13

Из табл. 23.15 видно, что потребность детей в аминокислотах не только выше, но и соотношение потребности в жизненно важных аминокислотах у них иное, чем у взрослых. Различаются и концентрации свободных аминокислот в плазме и в цельной крови (табл. 24.16).

Особенно велика потребность в лейцине, фенилаланине, лизине, валине, треонине. Если принять во внимание, что для взрослого человека жизненно важными являются 8 аминокислот (*лейцин, изолейцин, лизин, метионин, фенилаланин, треонин, триптофан и валин*), то у детей в возрасте до 5 лет незаменимой аминокислотой является также *гистидин*. У детей первых 3 мес жизни к ним присоединяются *цистин, аргинин, таурин*, а у недоношенных еще и *глицин*, т. е. 13 аминокислот для них являются жизненно важными. Это необходимо учитывать при построении питания детей, особенно раннего возраста. Только благодаря постепенному созреванию ферментных систем в процессе роста потребность детей в незаменимых аминокислотах постепенно снижается. В то же время при чрезмерной белковой перегрузке у детей легче, чем у взрослых, возникают аминокислотемии, что может проявиться задержкой развития, особенно нервно-психического.

Таблица 24.16

**Концентрация свободных аминокислот
в плазме крови и цельной крови детей и взрослых, моль/л
(по А. В. Папаяну и Н. Д. Савенковой)**

Аминокислоты	Плазма крови		Кровь цельная	
	Новорожденные	Взрослые	Дети 1-3 лет	Взрослые
Аланин	0,236-0,410	0,282-0,620	0,34-0,54	0,26-0,40
α -Аминomásляная кислота	0,006-0,029	0,008-0,036	0,02-0,039	0,02-0,03
Аргинин	0,022-0,88	0,094-0,131	0,05-0,08	0,06-0,14
Аспарагин	0,006-0,033	0,030-0,069	-	-
Аспарагиновая кислота	0,00-0,016	0,006-0,022	0,08-0,15	0,004-0,02
Валин	0,060-0,246	0,166-0,315	0,17-0,26	0,20-0,28
Гистидин	0,049-0,114	0,063-0,167	0,07-0,11	0,08-0,10
Глицин	0,224-0,614	0,189-0,372	0,13-0,27	0,24-0,29
Глутамин	0,486-0,806	0,527	-	-
Глутаминовая кислота	0,020-0,107	0,037-0,168	0,07-0,10	0,04-0,09
Изолейцин	0,027-0,053	0,063-0,110	0,06-0,12	0,05-0,07
Лейцин	0,047-0,109	0,101-0,182	0,12-0,22	0,09-0,13
Лизин	0,144-0,289	0,188-0,337	0,10-0,16	0,14-0,17
Метионин	0,009-0,041	0,009-0,049	0,02-0,04	0,01-0,05
Орнитин	0,049-0,151	0,063-0,098	0,04-0,06	0,05-0,09
Пролин	0,107-0,277	0,119-0,484	0,13-0,26	0,16-0,23
Серин	0,094-0,234	0,066-0,193	0,12-0,21	0,11-0,30
Таурин	0,074-0,216	0,032-0,143	0,07-0,14	0,06-0,10
Тирозин	0,068-0,204	0,032-0,149	0,08-0,13	0,04-0,05
Треонин	0,114-0,335	0,072-0,240	0,10-0,14	0,11-0,17
Триптофан	0,00-0,067	0,026-0,073	-	-
Фенилаланин	0,073-0,206	0,063-0,082	0,06-0,10	0,05-0,06
Цистин	0,036-0,064	0,068-0,069	0,04-0,06	0,01-0,06

Дети более чувствительны к голоданию, чем взрослые. В странах, где в питании детей имеется резкий дефицит белка, смертность в раннем возрасте увеличивается в 8-20 раз. Поскольку белок необходим также для синтеза антител, то, как правило, при дефиците его в питании у детей часто возникают различные инфекции, которые, в свою очередь, повышают потребность в белке. Создается порочный круг. В последние годы установлено, что недостаточность белка в рационе питания детей первых 3 лет жизни, особенно длительная, может вызвать необратимые изменения, сохраняющиеся пожизненно.

Для суждения о белковом обмене используют ряд показателей. Так, определение в крови (плазме) содержания белка и его фракций является суммарным выражением процессов синтеза и распада белка (табл. 24.17).

Таблица 24.17

Содержание общего белка и его фракций (в г/л) в сыворотке крови

Показатель	У матери	Кровь пуповины	У детей в возрасте				
			0–14 дней	2–4 нед	5–6 нед	9 нед — 6 мес	6–16 мес
Общий белок	59,31	54,81	51,3	50,78	53,37	56,5	60,56
Альбумины	27,46	32,16	30,08	29,71	35,1	35,02	36,09
α_1 -Глобулин	3,97	2,31	2,33	2,59	2,8	2,01	2,19
α_1 -Липопротеин	2,36	0,28	0,65	0,4	0,33	0,61	0,89
α_2 -Глобулин	7,30	4,55	4,89	4,86	5,13	6,78	7,56
α_2 -Макроглобулин	4,33	4,54	5,17	4,56	3,48	5,44	5,60
α_2 -Гаптоглобин	1,44	0,26	0,15	0,41	0,25	0,73	1,17
α_2 -Церулоплазмин	0,89	0,11	0,17	0,2	0,24	0,25	0,39
β -Глобулин	10,85	4,66	4,32	5,01	5,25	6,75	7,81
β_2 -Липопротеин	4,89	1,16	2,5	1,38	1,42	2,36	3,26
β_1 -Сидерофилин	4,8	3,33	2,7	2,74	3,03	3,59	3,94
β_2 -А-глобулин, ЕД	42	1	1	3,7	18	19,9	27,6
β_2 -М-глобулин, ЕД	10,7	1	2,50	3,0	2,9	3,9	6,2
γ -Глобулин	10,9	12,50	9,90	9,5	6,3	5,8	7,5

Как видно из табл. 24.17, содержание общего белка в сыворотке крови у новорожденного ниже, чем у его матери, что объясняется активным синтезом, а не простой фильтрацией белковых молекул через плаценту от матери. На протяжении первого года жизни происходит снижение содержания общего белка в сыворотке крови. Особенно низкие показатели у детей в возрасте 2–6 нед, а начиная с 6 мес отмечается постепенное повышение его. Однако в младшем школьном возрасте содержание белка несколько ниже, чем в среднем у взрослых, причем эти отклонения более отчетливо выражены у мальчиков.

Наряду с более низким содержанием общего белка отмечается и более низкое содержание некоторых его фракций. Известно, что синтез альбуминов, происходящий в печени, составляет 0,4 г/(кг · сут). При нормальном синтезе и элиминации (альбумин частично поступает в просвет кишечника и вновь утилизируется; небольшое количество альбумина выделяется с мочой) содержание альбумина в сыворотке крови, определяемое методом электрофореза, составляет около 60% белков сыворотки крови. У новорожденного процентное содержание альбумина даже относительно выше (около 58%), чем у его матери (54%). Это объясняется, очевидно, не только синтезом альбумина плодом, но и частичным трансплацентарным его переходом от матери. Затем на первом году жизни происходит снижение содержания альбумина, идущее параллельно содержанию общего белка. Динамика содержания γ -глобулина аналогична таковой альбумина. Особенно низкие показатели γ -глобулинов наблюдаются в течение первого полугодия жизни.

Это объясняется распадом γ -глобулинов, трансплацентарно полученных от матери (главным образом иммуноглобулинов, относящихся к G-глобулину).

Синтез же собственных глобулинов созревает постепенно, что объясняется их медленным нарастанием с возрастом ребенка. Содержание же α_1 -, α_2 - и β -глобулинов относительно мало отличается от свойственного взрослым.

Основная функция альбуминов — питательно-пластическая. Благодаря низкой молекулярной массе альбуминов (менее 60 000) они оказывают значительное влияние на коллоидно-осмотическое давление. Альбумины играют существенную роль в транспорте билирубина, гормонов, минеральных веществ (кальция, магния, цинка, ртути), жиров и т. д. Эти теоретические предпосылки находят применение в клинике при лечении гипербилирубинемий, свойственных периоду новорожденности. Для снижения билирубинемии показано введение чистого препарата альбумина для предотвращения токсического воздействия на центральную нервную систему — развития энцефалопатии.

Глобулины, имеющие высокую молекулярную массу (90 000—150 000), относятся к сложным белкам, в состав которых включены различные комплексы. В α_1 - и α_2 -глобулины входят муко- и гликопротеиды, что находит отражение при воспалительных заболеваниях. Основная часть антител относится к γ -глобулинам. Более детальное изучение γ -глобулинов показало, что они состоят из разных фракций, изменение которых свойственно ряду заболеваний, т. е. имеют и диагностическое значение.

Исследование содержания белка и так называемого его спектра, или белковой формулы крови, нашло широкое применение в клинике (схема 24.3).

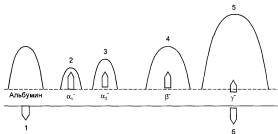


Схема 24.3. Семантика изменений белковых фракций сыворотки крови.

1 — дефицит белка, нефриты, цирроз печени, экссудативная энцефалопатия; 2, 3 — острые инфекции, обострение ревматизма, туберкулез, нефрит и др.; 4 — обтурационная желтуха, гепатит, нефрит; 5 — хронические воспаления, диффузные заболевания соединительной ткани, период реконвалесценции от острых заболеваний, поствакцинальное состояние; 6 — иммунодефициты, врожденные или приобретенные

В организме здорового человека преобладают альбумины (около 60% белка). Соотношение глобулиновых фракций легко запомнить: α_1 — 1, α_2 — 2, β — 3, γ — 4 части. При острых воспалительных заболеваниях изменения белковой формулы крови характеризуются увеличением содержания α -гло-

булинов, особенно за счет α_2 , при нормальном или слегка увеличенном содержании γ -глобулинов и уменьшенном количестве альбуминов. При хроническом воспалении отмечается повышение содержания γ -глобулина при нормальном или слегка повышенном содержании α -глобулина, уменьшении концентрации альбумина. Подострое воспаление характеризуется одновременным увеличением концентрации α - и γ -глобулинов при снижении содержания альбуминов.

Появление гипергаммаглобулинемии указывает на хронический период болезни, гиперальфаглобулинемия — на обострение. В организме человека белки расщепляются гидролитически пептидазами до аминокислот, которые в зависимости от потребности используются для синтеза новых белков или путем дезаминирования превращаются в кетокислоты и аммиак. У детей в сыворотке крови содержание аминокислот приближается к значениям, свойственным взрослым. Лишь в первые дни жизни наблюдается повышение содержания некоторых аминокислот, что зависит от вида вскармливания и относительно низкой активности ферментов, участвующих в их метаболизме. В связи с этим аминоацидурия у детей выше, чем у взрослых.

У новорожденных в первые дни жизни наблюдается физиологическая азотемия (до 70 ммоль/л). После максимального повышения ко 2–3-му дню жизни уровень азота понижается и к 5–12-му дню жизни достигает уровня взрослого человека (28 ммоль/л). У недоношенных детей уровень остаточного азота тем выше, чем ниже масса тела ребенка. Азотемия в этот период детства связана с эксикацией и недостаточной функцией почек.

Содержание белка в пище существенно влияет на уровень остаточного азота крови. Так, при содержании белка в пище 0,5 г/кг концентрация мочевины равна 3,2 ммоль/л, при 1,5 г/кг — 6,4 ммоль/л, при 2,5 г/кг — 7,6 ммоль/л. До некоторой степени показателем, отражающим состояние белкового обмена в организме, служит экскреция конечных продуктов обмена белка с мочой. Один из важных конечных продуктов обмена белка — аммиак — является токсичным веществом. Он подвергается обезвреживанию:

- 1) путем выделения солей аммония через почки;
- 2) превращением в нетоксичную мочевины;
- 3) связыванием с α -кетоглутаровой кислотой в глутамат;
- 4) связыванием с глутаматом под действием фермента глутаминсинтетазы в глутамин.

У взрослого человека продукты азотистого обмена выводятся с мочой, главным образом в виде малотоксичной мочевины, синтез которой осуществляется клетками печени. Мочевина составляет у взрослых 80% от общего количества выводимого азота. У новорожденных и детей первых месяцев жизни процент мочевины ниже (20–30% общего азота мочи). У детей в возрасте до 3 мес мочевины выделяется 0,14 г/(кг · сут), 9–12 мес — 0,25 г/(кг · сут). У новорожденного значительное количество в общем азоте мочи составляет мочевая кислота. Дети до 3 мес жизни выделяют 28,3 мг/(кг · сут), а взрослые — 8,7 мг/(кг · сут) этой кислоты. Избыточное ее содержание в моче является причиной мочекишлых инфарктов почек, которые наблюдаются у 75% ново-

рожденных. Кроме того, организм ребенка раннего возраста выводит азот белка в виде аммиака, который в моче составляет 10–15%, а у взрослого — 2,5–4,5% общего азота. Это объясняется тем, что у детей первых 3 мес жизни функция печени развита недостаточно, поэтому избыточная белковая нагрузка может вести к появлению токсичных продуктов обмена и их накоплению в крови.

Креатинин выделяется с мочой. Выделение зависит от развития мышечной системы. У недоношенных за сутки выделяется 3 мг/кг креатинина, у доношенных новорожденных — 10–13 мг/кг, у взрослых — 1,5 г/кг.

Среди различных врожденных заболеваний, в основе которых лежит нарушение метаболизма белков, значительную долю имеют *аминоацидопатии*, в основе которых лежит дефицит ферментов, участвующих в их обмене. В настоящее время описано более 30 различных форм аминоацидопатии. Клинические их проявления весьма разнообразны.

Относительно частым проявлением аминоацидопатий служат *нервно-психические нарушения*. Отставание нервно-психического развития в виде различных степеней олигофрении свойственно многим аминоацидопатиям (фенилкетонурии, гомоцистинурии, гистидинемии, гипераммониемии, цитруллинемии, гиперпролинемии, болезни Хартнупа и др.), что подтверждается их высокой распространенностью, превышающей в десятки и сотни раз таковую в общей популяции.

Судорожный синдром нередко обнаруживается у детей, страдающих аминоацидопатиями, причем судороги нередко появляются в первые недели жизни. Часто наблюдаются флексорные спазмы. Особенно они свойственны фенилкетонурии, а также встречаются при нарушении обмена триптофана и витамина В₆ (пиридоксин), при глицинозе, лейцинозе, пролинурии и др.

Нередко наблюдается *изменение мышечного тонуса в виде гипотонии* (гиперлизинемия, цистинурия, глициноз и др.) или, наоборот, *гипертонии* (лейциноз, гиперурикемия, болезнь Хартнупа, гомоцистинурия и др.). Изменение мышечного тонуса может периодически усиливаться или ослабевать.

Задержка развития речи свойственна гистидинемии. *Расстройства зрения* часто встречаются при аминоацидопатиях ароматических и содержащих серу аминокислот (альбинизме, фенилкетонурии, гистидинемии), отложение пигмента — при алкаптонурии, вывих хрусталика — при гомоцистинурии.

Изменения кожи при аминоацидопатиях нередки. Нарушения (первичные и вторичные) пигментации свойственны альбинизму, фенилкетонурии, реже гистидинемии и гомоцистинурии. Непереносимость инсоляции (солнечные ожоги) при отсутствии загара наблюдается при фенилкетонурии. Пеллагроидная кожа свойственна болезни Хартнупа, экзема — фенилкетонурии. При аргинин-сукцинатной аминоацидурии наблюдается ломкость волос.

Желудочно-кишечные симптомы весьма часты при аминоацидемиях. Затруднения в питании, нередко рвота, почти с рождения свойственны глицинозу, фенилкетонурии, тирозинозу, цитруллинемии и др. Рвота может быть приступообразной и вызывать быструю дегидратацию и сопорозное состоя-

ние, иногда кому с судорогами. При высоком содержании белка наблюдается усиление и учащение рвоты. При глицинозе она сопровождается кетонемией и кетонурией, нарушением дыхания.

Нередко при аргинин-сукцинатной аминокислотурии, гомоцистинурии, гиперметионинемии, тирозинозе наблюдается *поражение печени*, вплоть до развития цирроза с портальной гипертензией и желудочно-кишечными кровотечениями.

При гиперпролинемии отмечается *почечная симптоматика* (гематурия, протеинурия). Могут наблюдаться изменения крови. *Анемии* свойственны гиперлизинемии, а *лейкопении и тромбоцитопатии* — глицинозу. При гомоцистинурии может повышаться агрегация тромбоцитов с развитием тромбоэмболии.

Аминокислотемия может проявляться в период новорожденности (лейциноз, глициноз, гипераммониемия), но тяжесть состояния нарастает обычно к 3–6 мес вследствие значительного накопления у больных как аминокислот, так и продуктов нарушенного их обмена. Поэтому данная группа заболеваний может быть по праву отнесена к болезням накопления, что вызывает необратимые изменения, в первую очередь ЦНС, печени и других систем.

Наряду с нарушением обмена аминокислот могут наблюдаться заболевания, в основе которых лежит нарушение синтеза белков. Известно, что в ядре каждой клетки генетическая информация находится в хромосомах, где она закодирована в молекулах ДНК. Эта информация передается транспортной РНК (тРНК), которая переходит в цитоплазму, где транслируется в линейную последовательность аминокислот, которые входят в состав полипептидных цепей, и происходит синтез белка. Мутации ДНК или РНК нарушают синтез белка правильного строения. В зависимости от активности специфического фермента возможны следующие процессы:

1. Отсутствие образования конечного продукта. Если это соединение жизненно необходимо, то последует летальный исход. Если же конечным продуктом является соединение, менее важное для жизнедеятельности, то эти состояния проявляются сразу после рождения, а иногда и в более поздние сроки. Примером такого нарушения являются *гемофилия* (отсутствие синтеза антигемофильного глобулина или низкое его содержание) и *афибриногемия* (низкое содержание или отсутствие в крови фибриногена), которые проявляются повышенной кровоточивостью.

2. Накопление промежуточных метаболитов. Если они токсичны, то развиваются клинические признаки, например, при фенилкетонурии и других аминокислотапатиях.

3. Второстепенные метаболические пути могут становиться основными и перегруженными, а образующиеся в норме метаболиты могут накапливаться и экскретироваться в необычайно больших количествах, например, при алкаптонурии. К таким заболеваниям можно отнести *гемоглобинопатии*, при которых изменена структура полипептидных цепей. В настоящее время уже описаны более 300 аномальных гемоглобинов. Так, известно, что взрослый тип гемоглобина состоит из 4 полипептидных цепей $\alpha\beta\beta$, в которые в определенной последовательности входят аминокислоты (в α -цепи — 141, а в

β -цепи — 146 аминокислот). Это закодировано в 11-й и 16-й хромосоме. Замена глутамина на валин формирует гемоглобин S, имеющий $\alpha_2\alpha_2$ -полипептидные цепи, в гемоглобине C ($\alpha_2\beta_2$) глицин заменен на лизин. Вся группа гемоглобинопатий клинически проявляется спонтанным или вызванным каким-либо фактором гемолизом, изменяющимся средством для переноса кислорода гемом, нередко увеличением селезенки.

Недостаточность сосудистого или тромбоцитарного фактора Виллебранда вызывает повышенную кровоточивость, которая особенно распространена среди шведского населения Аландских островов.

К этой группе следует отнести и различные виды макроглобулинемий, а также нарушение синтеза отдельных иммуноглобулинов.

Таким образом, нарушения обмена белка могут наблюдаться на уровне как его гидролиза и всасывания в желудочно-кишечном тракте, так и интермедиарного метаболизма. Важно подчеркнуть, что нарушения метаболизма белка, как правило, сопровождаются нарушением и других видов обмена, так как в состав почти всех ферментов входит белковая часть.

ОБМЕН УГЛЕВОДОВ

Углеводы являются основным источником энергии: 1 г углеводов при полном их расщеплении выделяет 16,7 кДж (4 ккал). Кроме того, углеводы в виде мукополисахаридов входят в состав соединительной ткани, а в виде сложных соединений (гликопротеидов, липополисахаридов) являются структурными элементами клеток, а также составными частями некоторых активных биологических веществ (ферментов, гормонов, иммунных тел и др.). Доля углеводов в рационе питания детей в значительной степени зависит от возраста. У детей первого года жизни содержание углеводов, обеспечивающее потребность в энергии, составляет 40%. После года оно возрастает до 60%. В первые месяцы жизни потребность в углеводах покрывается за счет молочного сахара — лактозы, входящей в состав женского молока. При искусственном вскармливании с молочными смесями ребенок получает также сахарозу или мальтозу. После введения прикорма в организм начинают поступать полисахариды (крахмал, частично гликоген), которые в основном покрывают потребности организма в углеводах. Такой характер питания детей способствует как образованию амилазы поджелудочной железой, так и выделению ее со слюной. В первые дни и недели жизни амилаза практически отсутствует, а слюноотделение незначительно, и лишь с 3—4 мес начинается секреция амилазы и резко возрастает слюноотделение.

Известно, что гидролиз крахмала происходит при воздействии амилазы слюны и панкреатического сока; крахмал расщепляется до мальтозы и изомальтозы.

Наряду с дисахаридами пищи — лактозой и сахарозой — мальтоза и изомальтоза на поверхности кишечных ворсинок слизистой оболочки кишки под влиянием дисахаридаз расщепляются до моносахаридов: глюкозы, фруктозы и галактозы, которые подвергаются резорбции через клеточную

оболочку. Процесс резорбции глюкозы и галактозы связан с активным транспортом, который заключается в фосфорилировании моносахаридов и превращении их в глюкозофосфат, а затем в глюкозо-6-фосфат (соответственно, галактозофосфаты). Такая активация происходит под влиянием глюкозо- или галактозокиназ с затратой одной макроэргической связи АТФ. В противоположность глюкозе и галактозе, фруктоза резорбируется почти пассивно, путем простой диффузии.

Дисахаридазы в кишечнике у плода формируются в зависимости от срока гестации (табл. 24.18).

Таблица 24.18

Сроки становления функций желудочно-кишечного тракта, сроки выявления и выраженность в процентах от аналогичной функции у взрослых

Усвоение углеводов	Первое выявление фермента, нед	Выраженность, % от взрослого
α -Амилаза панкреатическая	22	5
α -Амилаза слюнных желез	15	10
Лактаза	10	Более 100
Сукрераза и изомальтаза	10	100
Глюкоамилаза	10	50
Всасывание моносахаридов	11	92

Видно, что раньше нарастает активность мальтазы и сахаразы (6–8 мес гестации), позднее (8–10 мес) — лактазы. Изучена активность различных дисахаридаз в клетках слизистой оболочки кишки. Установлено, что общая активность действия всех мальтаз к моменту рождения соответствует в среднем 246 мкмоль расщепленного дисахарида на 1 г белка в минуту, общая активность сахаразы — 75, общая активность изомальтазы — 45 и общая активность лактазы — 30. Эти данные представляют большой интерес для педиатров, так как становится ясным, почему грудной ребенок хорошо переваривает декстринмальтозные смеси, в то время как лактоза легко вызывает поносы. Относительно низкой активностью лактазы в слизистой оболочке тонкой кишки объясняется тот факт, что лактазная недостаточность наблюдается чаще, чем недостаточность других дисахаридаз.

Встречаются как транзиторная мальабсорбция лактозы, так и врожденная. Первая ее форма обусловлена задержкой созревания кишечной лактазы и поэтому с возрастом ребенка исчезает. Врожденная же форма может наблюдаться длительно, но, как правило, наиболее сильно выражена с рождения при грудном вскармливании. Это объясняется тем, что содержание лактозы в женском молоке почти в 2 раза больше, чем в коровьем. Клинически у ребенка возникает диарея, для которой характерны наряду с жидким стулом (более 5 раз в сутки) пеннистые испражнения кислой реакции (рН меньше 6). Могут наблюдаться и симптомы дегидратации, проявляющиеся тяжелым состоянием.

В более старшем возрасте происходит так называемая репрессия лактазы, когда ее активность значительно снижается. Этим объясняется тот факт, что значительное число людей не переносят натуральное молоко, в то время как кисломолочные продукты (кефир, ацидофилин, простокваша) усваиваются хорошо. Лактазной недостаточностью страдают около 75% выходцев из Африки и индейцев, до 90% лиц азиатского происхождения и 20% европейцев. Реже наблюдается врожденная мальабсорбция сахарозы и изомальтозы. Обычно она проявляется у детей при искусственном вскармливании молочными смесями, обогащенными сахарозой, и при введении в рацион соков, фруктов или овощей, содержащих этот дисахарид. Клинические проявления сахарозной недостаточности аналогичны таковым при лактозной мальабсорбции. Дисахаридазная недостаточность может носить и сугубо приобретенный характер, быть следствием или осложнением широкого круга перенесенных ребенком заболеваний. Основные причины дисахаридазной недостаточности приведены ниже.

Следствие воздействия повреждающих факторов:

- после энтеритов вирусной или бактериальной этиологии;
- особенное значение ротавирусной инфекции;
- недостаточность питания;
- лямблиоз;
- после некротического энтероколита;
- иммунологическая недостаточность;
- целиакия;
- цитостатическая терапия;
- непереносимость белков коровьего молока;
- гипоксические состояния перинатального периода;
- желтуха и ее фототерапия.

Незрелость щеточной каймы:

- недоношенность;
- незрелость при рождении.

Следствие хирургических вмешательств:

- гастростомия;
- илеостомия;
- колостомия;
- резекция тонкой кишки;
- анастомозы тонкой кишки.

Аналогичные клинические проявления описаны и при нарушении активирования моносахаридов — глюкозы и галактозы. Их следует отличать от случаев, когда в рационе питания содержится слишком большое количество этих моносахаридов, которые, обладая высокой осмотической активностью, вызывают поступление в кишечник воды. Поскольку всасывание моносахаридов происходит из тонкой кишки в бассейн *v. portae*, они в первую очередь поступают к клеткам печени. В зависимости от условий, которые определяются главным образом содержанием глюкозы в крови, они подвергаются

превращению в гликоген или остаются в виде моносахаридов и разносятся с током крови.

В крови у взрослых содержание гликогена несколько меньше (0,075–0,117 г/л), чем у детей (0,117–0,206 г/л).

Синтез резервного углевода организма — гликогена — осуществляется группой различных ферментов, в результате чего образуются сильно разветвленные его молекулы, состоящие из глюкозных остатков, которые связаны 1,4- или 1,6-связями (боковые цепи гликогена образуются 1,6-связями). При необходимости гликоген вновь может расщепляться до глюкозы.

Синтез гликогена начинается на 9-й неделе внутриутробного развития в печени. Однако быстрое его накопление происходит только перед рождением (20 мг/г печени в сутки). Поэтому концентрация гликогена в ткани печени плода к рождению несколько больше, чем у взрослого. Приблизительно 90% накопленного гликогена используются в первые 2–3 ч после рождения, а остальной гликоген расходуется в течение 48 ч.

Это, по сути, обеспечивает энергетическую потребность новорожденных первых дней жизни, когда ребенок получает мало молока. Со 2-й недели жизни вновь начинается накопление гликогена, и уже к 3-й неделе жизни его концентрация в ткани печени достигает уровня взрослого. Однако масса печени у детей значительно меньше, чем у взрослого (у детей в возрасте 1 года масса печени равна 10% от массы печени взрослого), поэтому запасы гликогена у детей расходуются быстрее, и они должны его восполнять, чтобы предотвратить гипогликемию.

Соотношение интенсивности процессов гликогенеза и гликогенолиза в значительной мере определяет содержание сахара крови — гликемию. Эта величина весьма постоянна. Гликемия регулируется сложной системой. Центральным звеном этой регуляции является так называемый сахарный центр, который нужно рассматривать как функциональное объединение нервных центров, расположенных в различных отделах центральной нервной системы — коре головного мозга, подкорке (чечевичное ядро, полосатое тело), гипоталамической области, продолговатом мозге. Наряду с этим в регуляции углеводного обмена принимают участие многие эндокринные железы (поджелудочная, надпочечники, щитовидная).

Однако могут наблюдаться врожденные нарушения ферментных систем, при которых синтез или распад гликогена в печени или мышцах может нарушаться. К этим нарушениям относится болезнь недостатка резервов гликогена. В основе ее лежит дефицит фермента гликогенсинтетазы. Редкость этого заболевания объясняется, вероятно, трудностью диагностики и быстрым неблагоприятным исходом. У новорожденных очень рано наблюдается гипогликемия (даже в перерывах между кормлениями) с судорогами и кетозом. Чаще же описывают случаи гликогенной болезни, когда в организме накапливается гликоген нормальной структуры или образуется гликоген неправильной структуры, напоминающей целлюлозу (амилопектин). Эта группа, как правило, генетически детерминирована. В зависимости от дефицита тех или иных ферментов, участвующих в метаболизме гликогена, выделяют различные формы, или типы, гликогенозов.

В основе *I типа*, к которому относится *гепатоторенальный гликогеноз*, или болезнь Гирке, лежит недостаточность глюкозо-6-фосфатазы. Это наиболее тяжелый вариант гликогенозов без структурных нарушений гликогена. Заболевание имеет рецессивную передачу; клинически проявляется сразу после рождения или в грудном возрасте. Характерна гепатомегалия, которая сопровождается гипогликемическими судорогами и комой, кетозом. Селезенка никогда не увеличивается. В дальнейшем наблюдаются отставание в росте, диспропорция телосложения (живот увеличен, туловище удлинено, ноги короткие, голова большая). В перерывах между кормлениями отмечаются бледность, потливость, потеря сознания как результат гипогликемии.

II тип гликогеноза — болезнь Помпе, в основе которой лежит недостаточность кислой мальтазы. Клинически проявляется вскоре после рождения, и такие дети быстро умирают. Наблюдаются гепато- и кардиомегалия, гипотония мышц (ребенок не может держать голову, сосать). Развивается сердечная недостаточность.

III тип гликогеноза — болезнь Кори, обусловленная врожденным дефектом амило-1,6-глюкозидазы. Передача рецессивно-аутосомальная. Клинические проявления сходны с I типом — болезнью Гирке, но менее тяжелые. В отличие от болезни Гирке, это ограниченный гликогеноз, не сопровождающийся кетозом и тяжелой гипогликемией. Гликоген откладывается либо в печени (гепатомегалия), либо в печени и одновременно в мышцах.

IV тип — болезнь Андерсена — обусловлен дефицитом 1,4—1,6-трансглюкозидазы, вследствие чего образуется гликоген неправильной структуры, напоминающей целлюлозу (амилопектин). Он является как бы инородным телом. Наблюдаются желтуха, гепатомегалия. Формируется цирроз печени с портальной гипертензией. Вследствие этого развивается варикозное расширение вен желудка и пищевода, разрыв которых вызывает профузные желудочные кровотечения.

V тип — мышечный гликогеноз, болезнь Мак-Арда — развивается в связи с дефицитом мышечной фосфорилазы. Заболевание может проявляться на 3-м месяце жизни, когда отмечают, что дети не способны длительно сосать грудь, быстро утомляются. В связи с постепенным накоплением гликогена в поперечнополосатой мускулатуре наблюдается ее ложная гипертрофия.

VI тип гликогеноза — болезнь Герца — обусловлен дефицитом печеночной фосфорилазы. Клинически выявляется гепатомегалия, реже возникает гипогликемия. Отмечается отставание в росте. Течение более благоприятное, чем других форм. Это наиболее часто встречающаяся форма гликогеноза.

Наблюдаются и другие формы болезней накопления, когда выявляются моно- или полиферментные нарушения.

Одним из показателей углеводного обмена является *содержание сахара в крови*. В момент рождения уровень гликемии у ребенка соответствует такому у его матери, что объясняется свободной трансплацентарной диффузией. Однако с первых часов жизни наблюдается падение содержания сахара, что объясняется двумя причинами. Одной из них, более существенной, является недостаток контринсулярных гормонов. Это доказывается тем, что

адреналин и глюкагон способны повышать содержание сахара в крови в данный период. Другой причиной гипогликемии у новорожденных является то, что запасы гликогена в организме весьма ограничены, и новорожденный, которого прикладывают к груди через несколько часов после рождения, расходует их. К 5–6-му дню жизни содержание сахара повышается, однако у детей оно остается относительно ниже, чем у взрослых. Повышение концентрации сахара у детей после первого года жизни идет волнообразно (первая волна — к 6 годам, вторая — к 12 годам), что совпадает с усилением их роста и более высокой концентрацией соматотропного гормона. Физиологический лимит окисления глюкозы в организме составляет 4 мг/(кг · мин). Поэтому суточная доза глюкозы должна составлять от 2 до 4 г/кг массы тела.

Следует подчеркнуть, что утилизация глюкозы при ее внутривенном введении происходит у детей быстрее, чем у взрослых (известно, что внутривенно введенная глюкоза утилизируется организмом, как правило, в течение 20 мин). Поэтому толерантность детей к нагрузке углеводами выше, что нужно учитывать при исследовании гликемических кривых. Так, например, для исследования гликемической кривой применяют нагрузку в среднем 1,75 г/кг.

В то же время у детей отмечается более тяжелое течение сахарного диабета, для лечения которого, как правило, необходимо применять инсулин. Сахарный диабет у детей наиболее часто выявляется в периоды особенно интенсивного роста (первое и второе физиологическое вытяжение), когда чаще наблюдается нарушение корреляции эндокринных желез (возрастает активность соматотропного гормона гипофиза). Клинически диабет у детей проявляется жаждой (полидипсия), полиурией, похуданием и часто повышением аппетита (полифагия). Обнаруживаются повышение содержания сахара в крови (гипергликемия) и появление сахара в моче (глюкозурия). Часты явления кетоацидоза.

В основе заболевания лежит недостаточность инсулина, которая затрудняет проникновение глюкозы через оболочки клеток. Это вызывает увеличение ее содержания в экстрацеллюлярной жидкости и крови, а также усиливает распад гликогена.

В организме расщепление глюкозы может происходить несколькими способами. Наиболее важными из них являются гликолитическая цепь и пентозный цикл. Расщепление по гликолитической цепи может протекать как в аэробных, так и в анаэробных условиях. При аэробных условиях оно приводит к образованию пировиноградной кислоты, а при анаэробных — молочной кислоты.

В печени и миокарде процессы протекают аэробно, в эритроцитах — анаэробно, в мышцах скелета при усиленной работе — преимущественно анаэробно, во время покоя — преимущественно аэробно. Для организма более экономичен аэробный путь, так как в результате его образуется больше АТФ, несущего большой запас энергии. Менее экономичен анаэробный гликолиз. В целом посредством гликолиза клетки могут быстро, хотя и неэкономно, снабжаться энергией независимо от «подвоза» кислорода. Аэроб-

ное же расщепление в комбинации гликолитической цепи — цикл Кребса является основным источником энергии для организма.

В то же время путем обратного течения гликолитической цепи организм может осуществить синтез углеводов из промежуточных продуктов обмена, например из пировиноградной и молочной кислот. Превращение аминокислот в пировиноградную кислоту, α -кетоглутарат и оксалацетат может вести к образованию углеводов. Процессы гликолитической цепи локализованы в цитоплазме клеток.

Исследование соотношения метаболитов гликолитической цепи и цикла Кребса в крови детей показывает довольно значительные различия по сравнению со взрослыми. В сыворотке крови новорожденного и ребенка первого года жизни содержится довольно значительное количество молочной кислоты, что указывает на преобладание анаэробного гликолиза. Организм ребенка старается компенсировать избыточное накопление молочной кислоты увеличением активности фермента лактатдегидрогеназы, превращающей молочную кислоту в пировиноградную с последующим ее включением в цикл Кребса.

Имеются и некоторые отличия содержания изоферментов лактатдегидрогеназы. У детей раннего возраста выше активность 4-й и 5-й фракций и ниже содержание 1-й фракции.

Другим, не менее важным, путем расщепления глюкозы является пентозный цикл, который начинается с гликолитической цепи на уровне глюкозо-6-фосфата. В результате одного цикла из 6 молекул глюкозы одна полностью расщепляется до углекислого газа и воды. Это более короткий и быстрый путь распада, который обеспечивает выделение большого количества энергии. В результате пентозного цикла образуются также пентозы, которые используются организмом для биосинтеза нуклеиновых кислот. Вероятно, этим и объясняется, что у детей пентозный цикл имеет существенное значение. Ключевым ферментом его является глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа, обеспечивающая связь между гликолизом и пентозным циклом. Активность этого фермента в крови у детей в возрасте 1 мес — 3 года — 67–83, 4–6 лет — 50–60, 7–14 лет — 50–63 ммоль/г гемоглобина.

Нарушение пентозного цикла расщепления глюкозы вследствие дефицита глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы лежит в основе *несфероцитарной гемолитической анемии* (один из видов эритроцитопатий), которая проявляется анемией, желтухой, спленомегалией. Как правило, гемолитические кризы провоцируются приемом медикаментов (хинин, хинидин, сульфаниламиды, некоторые антибиотики и др.), усиливающих блокаду этого фермента.

Аналогичная клиническая картина гемолитической анемии наблюдается вследствие недостаточности пируваткиназы, катализирующей превращение фосфоенолпирувата в пируват. Их различают лабораторным методом, определяя активность этих ферментов в эритроцитах.

Нарушение гликолиза в тромбоцитах лежит в основе патогенеза многих *тромбоастений*, клинически проявляющихся повышенной кровоточивостью при нормальном числе тромбоцитов, но нарушенной их функции (агрегации) и сохранных факторах свертывания крови. Известно, что основной

энергетический метаболизм человека основан на использовании глюкозы. Остальные же гексозы (галактоза, фруктоза), как правило, трансформируются в глюкозу и подвергаются полному расщеплению. Превращение этих гексоз в глюкозу осуществляют ферментные системы. Дефицит ферментов, трансформирующих это превращение, лежит в основе *галактоземии и фруктоземии*. Это генетически обусловленные ферментопатии. При *галактоземии* имеется дефицит галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы. Вследствие этого в организме происходит накопление галактозо-1-фосфата. Кроме того, из кругооборота извлекается большое количество фосфатов, что обуславливает недостаток АТФ, вызывающий повреждение энергетических процессов в клетках.

Первые симптомы галактоземии появляются вскоре после начала кормления детей молоком, особенно женским, содержащим большое количество лактозы, в которую входят одинаковые количества глюкозы и галактозы. Появляется рвота, плохо увеличивается масса тела (развивается гипотрофия). Затем появляются гепатоспленомегалия с желтухой и катаракта. Возможно развитие асцита и варикозного расширения вен пищевода и желудка. При исследовании мочи выявляется галактозурия.

При галактоземии необходимо исключить из питания лактозу. Используются специально приготовленные молочные смеси, в которых резко уменьшено содержание лактозы. Это обеспечивает правильное развитие детей.

При нарушении превращения фруктозы в глюкозу вследствие дефицита фруктозо-1-фосфатальдолазы развивается *фруктоземия*. Клинические ее проявления аналогичны таковым при галактоземии, но выражены в более легкой степени. Наиболее характерными ее симптомами являются рвота, резкое снижение аппетита (до анорексии), когда детям начинают давать фруктовые соки, подслащенные каши и пюре (в сахарозе содержится фруктоза и глюкоза). Поэтому клинические проявления особенно усиливаются при переводе детей на смешанное и искусственное вскармливание. В более старшем возрасте больные не переносят сладости и мед, содержащий чистую фруктозу. При исследовании мочи обнаруживают фруктозурию. Необходимо исключить из рациона питания сахарозу и продукты, содержащие фруктозу.

ЖИРОВОЙ ОБМЕН

Обмен жиров включает в себя обмен нейтральных жиров, фосфатидов, гликолипидов, холестерина и стероидов. Такое большое число компонентов, входящих в понятие жиров, чрезвычайно затрудняет изложение особенностей их обмена. Однако общее их физико-химическое свойство — низкая растворимость в воде и хорошая растворимость в органических растворителях — позволяет сразу же подчеркнуть, что транспорт этих веществ в водных растворах возможен лишь в виде комплексов с белком либо солей желчных кислот либо в виде мыл.

В последние годы значительно изменился взгляд на значение жиров в жизнедеятельности человека. Оказалось, что жиры в организме человека быстро обновляются. Так, половина всего жира у взрослого обновляется в течение 5–9 дней, жир жировой ткани — 6 дней, а в печени — каждые 3 дня. После того как была установлена высокая скорость обновления жировых депо организма, жирам отводится большая роль в энергетическом обмене. Значение жиров в построении важнейших структур организма (например, оболочки клеток нервной ткани), в синтезе гормонов надпочечников, в защите организма от чрезмерной теплоотдачи, в транспортировке жирорастворимых витаминов уже давно хорошо известно.

Жир тела соответствует двум химическим и гистологическим категориям.

А — «существенный» жир, к которому относятся липиды, входящие в состав клеток. Они имеют определенный липидный спектр, а их количество составляет 2–3% от массы тела без жира. «Существенный» жир сохраняется в организме и при длительном голодании.

Б — «несущественный» жир (запасный, избыточный), находящийся в подкожной клетчатке, в желтом костном мозге и брюшной полости — в жировой клетчатке, расположенной около почек, яичников, в брыжейке и сальнике. Количество «несущественного» жира непостоянно: он или накапливается, или используется в зависимости от энергетических трат и характера питания. Исследования состава тела плодов разного возраста показали, что накопление жира в их организме происходит главным образом в последние месяцы беременности — после 25 нед гестации и в течение первого-второго года жизни. Накопление жира в этот период идет интенсивнее, чем накопление белка (табл. 24.19).

Таблица 24.19

Динамика содержания белка и жира в структуре массы тела плода и ребенка

Масса тела плода или ребенка, г	Белок, %	Жир, %	Белок, г	Жир, г
1500	11,6	3,5	174	52,5
2500	12,4	7,6	310	190
3500	12,0	16,2	420	567
7000	11,8	26,0	826	1820

Такая интенсивность накопления жировой ткани в периоде самого критического роста и дифференцировки свидетельствует о ведущем использовании жира в качестве пластического материала, но не энергетического резерва. Это может быть иллюстрировано и данными по накоплению самого эссенциального пластического компонента жира — полиненасыщенных длинноцепочечных жирных кислот классов $\omega 3$ и $\omega 6$, включающихся в мозговые структуры и определяющих функциональные свойства мозга и аппарата зрения (табл. 24.20).

Таблица 24.20

Накопление ω -жирных кислот в ткани головного мозга плода и ребенка

Жирные кислоты	До рождения, мг/мг	После рождения, мг/мг
Всего $\omega 6$	31	78
18:2	1	2
20:4	19	45
Всего $\omega 3$	15	4
18:3	181	149

Наименьшее количество жира наблюдается у детей в препубертатном периоде (6–9 лет). С началом полового созревания вновь наблюдается увеличение жировых запасов, причем в этот период уже имеются выраженные различия в зависимости от пола.

Одновременно с увеличением жировых запасов возрастает содержание гликогена. Таким образом, накапливаются запасы энергии для использования ее в начальном периоде постнатального развития.

Если переход глюкозы через плаценту и ее накопление в виде гликогена хорошо известны, то, по мнению большинства исследователей, жиры синтезируются только в организме плода. Через плаценту переходят только простейшие молекулы ацетата, которые могут быть исходными продуктами для синтеза жира. Об этом свидетельствует различное содержание жира в крови матери и ребенка в момент рождения. Так, например, содержание холестерина в крови матери составляет в среднем 7,93 ммоль/л (3050 мг/л), в ретроплацентарной крови — 6,89 (2650 мг/л), в пуповинной крови — 6,76 (2600 мг/л), а в крови ребенка — всего 2,86 ммоль/л (1100 мг/л), т. е. почти в 3 раза ниже, чем в крови матери. Сравнительно рано формируются системы кишечного переваривания и всасывания жиров. Они находят свое первое применение уже при начале заглатывания околоплодных вод — т. е. амниотрофном питании. Основные хронологические этапы становления систем липолиза и всасывания приведены в табл. 24.21.

Таблица 24.21

Сроки становления функций желудочно-кишечного тракта (сроки выявления и выраженность в процентах от аналогичной функции у взрослых)

Переваривание жира	Первое выявление фермента или функции, нед	Выраженность функции в процентах от взрослого
Подъязычная липаза	30	Более 100
Панкреатическая липаза	20	5–10
Колипаза панкреатическая	Неизвестно	12
Желчные кислоты	22	50
Усвоение среднецепочечных триглицеридов	Неизвестно	100
Усвоение длинноцепочечных триглицеридов	Неизвестно	90

Синтез жира происходит преимущественно в цитоплазме клеток по пути, обратному циклу распада жира по Кноопу—Линену. Синтез жирных кислот требует наличия гидрогенизированных никотинамидных ферментов (NADP), особенно NADP H₂. Так как главным источником NADP H₂ является пентозный цикл распада углеводов, интенсивность образования жирных кислот будет зависеть от интенсивности пентозного цикла расщепления углеводов. Это подчеркивает тесную связь обмена углеводов и жиров. Существует образное выражение: «жиры горят в пламени углеводов».

На величину «несущественного» жира влияет характер вскармливания детей на первом году жизни и питание их в последующие годы. При грудном вскармливании масса тела детей и содержание жира у них несколько меньше, чем при искусственном. В то же время грудное молоко вызывает транзитное повышение содержания холестерина в первый месяц жизни, что служит стимулом к более раннему синтезу липопротеинлипазы. Полагают, что это является одним из факторов, тормозящих развитие атероматоза в последующие годы. Избыточное же питание детей раннего возраста стимулирует образование в жировой ткани клеток, что в дальнейшем проявляется склонностью к ожирению.

Имеются различия и в химическом составе триглицеридов в жировой ткани у детей и взрослых. Так, у новорожденных в жире содержится относительно меньше олеиновой кислоты (69%) по сравнению со взрослыми (90%) и, наоборот, больше пальмитиновой кислоты (у детей — 29%, у взрослых — 8%), чем и объясняется более высокая точка плавления жиров (у детей — 43° С, у взрослых — 17,5° С). Это следует учитывать при организации ухода за детьми первого года жизни и при назначении им лекарственных препаратов для парентерального применения.

После рождения резко возрастает потребность в энергии для обеспечения всех жизненных функций. В то же время прекращается поступление питательных веществ из организма матери, а доставка энергии с пищей в первые часы и дни жизни оказывается недостаточной, не покрывающей даже потребности основного обмена. Поскольку в организме ребенка углеводных запасов хватает на относительно короткий период, новорожденный вынужден сразу же использовать и жировые запасы, что отчетливо проявляется повышением в крови концентрации незэстерифицированных жирных кислот (НЭЖК) при одновременном снижении концентрации глюкозы. НЭЖК являются транспортной формой жира.

Одновременно с возрастанием содержания НЭЖК в крови новорожденных через 12–24 ч начинает увеличиваться концентрация кетонов. Отмечается прямая зависимость уровня НЭЖК, глицерина, кетонов от энергетической ценности пищи. Если сразу же после рождения ребенку давать достаточное количество глюкозы, то содержание НЭЖК, глицерина, кетонов будет очень низким. Таким образом, новорожденный покрывает свои энергетические затраты в первую очередь за счет обмена углеводов. По мере увеличения количества молока, которое получает ребенок, повышения его энергетической ценности до 467,4 кДж (40 ккал/кг), что покрывает, по крайней мере, основной обмен, падает концентрация НЭЖК.

Исследования показали, что увеличение содержания НЭЖК, глицерина и появление кетонов связаны с мобилизацией этих веществ из жировой ткани, а не представляют собой простое увеличение за счет поступающей пищи. Относительно других компонентов жиров — липидов, холестерина, фосфолипидов, липопротеинов — установлено, что их концентрация в крови пупочных сосудов у новорожденных очень низкая, но уже через 1–2 нед она возрастает. Это повышение концентрации нетранспортных фракций жира тесно связано с поступлением их с пищей. Это обусловлено тем, что в пище новорожденного — грудном молоке — высокое содержание жира. Исследования, проведенные у недоношенных детей, дали аналогичные результаты. Создается впечатление, что после рождения недоношенного ребенка продолжительность внутриутробного развития имеет меньшее значение, чем время, прошедшее после рождения. После начала кормления грудью принятые с пищей жиры подвергаются расщеплению и резорбции под влиянием липолитических ферментов желудочно-кишечного тракта и желчных кислот в тонкой кишке. В слизистой оболочке среднего и нижнего отделов тонкой кишки резорбируются жирные кислоты, мыла, глицерин, моно-, ди- и даже триглицериды. Резорбция может происходить как путем пиноцитоза маленьких жировых капелек клетками слизистой оболочки кишечника (размер хиломикрона менее 0,5 мкм), так и в виде образования водорастворимых комплексов с желчными солями и кислотами, холестериновыми эфирами. В настоящее время доказано, что жиры с короткой углеродной цепью жирных кислот (C_{12}) всасываются непосредственно в кровь системы *v. portae*. Жиры же с более длинной углеродной цепью жирных кислот поступают в лимфу и через общий грудной проток вливаются в циркулирующую кровь. Ввиду нерастворимости жиров в крови транспорт их в организме требует определенных форм. В первую очередь, происходит образование *липопротеинов*. Превращение хиломикронов в липопротеины происходит под влиянием фермента липопротеинлипазы («осветляющий фактор»), кофактором которой является гепарин. Под влиянием липопротеинлипазы осуществляется отщепление свободных жирных кислот из триглицеридов, которые связываются альбуминами и таким образом легко усваиваются. Известно, что α -липопротеины содержат 2/3 фосфолипидов и около 1/4 холестерина плазмы крови, β -липопротеины — 3/4 холестерина и 1/3 фосфолипидов. У новорожденных количество α -липопротеинов значительно больше, тогда как β -липопротеинов немного. Только к 4 мес соотношение α - и β -фракций липопротеинов приближается к нормальным для взрослого величинам (α -фракций липопротеинов — 20–25%, β -фракций липопротеинов — 75–80%). Это имеет определенное значение для транспорта фракций жира.

Между жировыми депо, печенью и тканями постоянно происходит обмен жиров. В первые дни жизни новорожденного содержание эстерифицированных жирных кислот (ЭЖК) не возрастает, тогда как концентрация НЭЖК значительно увеличивается. Следовательно, в первые часы и дни жизни снижена реэстерификация жирных кислот в стенке кишечника, что подтверждается также при нагрузке свободными жирными кислотами.

У детей первых дней и недель жизни нередко наблюдается *стеаторея*. Так, выделение общих липидов с калом у детей до 3 мес составляет в среднем около 3 г/сут, затем в возрасте 3—12 мес оно уменьшается до 1 г/сут. При этом в фекалиях снижается и количество свободных жирных кислот, что отражает лучшее всасывание жира в кишечнике. Таким образом, переваривание и всасывание жиров в желудочно-кишечном тракте в это время еще несовершенны, так как слизистая оболочка кишечника и поджелудочная железа претерпевают после рождения процесс функционального созревания. У недоношенных новорожденных активность липазы составляет всего 60—70% от активности, обнаруживаемой у детей старше 1 года, тогда как у доношенных новорожденных она более высокая — около 85%. У грудных детей активность липазы составляет почти 90%.

Однако только активность липазы еще не определяет всасывания жира. Другим важным компонентом, способствующим всасыванию жиров, являются *желчные кислоты*, которые не только активируют липолитические ферменты, но и непосредственно влияют на всасывание жира. Секреция желчных кислот имеет возрастные особенности. Например, у недоношенных новорожденных выделение желчных кислот печенью составляет лишь 15% того количества, которое образуется в период полного развития ее функции у детей 2 лет. У доношенных новорожденных эта величина повышается до 40%, а у детей первого года жизни она равна 70%. Это обстоятельство очень важно с точки зрения питания, поскольку половина потребности детей в энергии покрывается за счет жира. Поскольку речь идет о грудном молоке, переваривание и всасывание осуществляются весьма полно. У доношенных детей всасывание жиров из грудного молока происходит на 90—95%, у недоношенных несколько меньше — на 85%. При искусственном вскармливании указанные величины снижаются на 15—20%. Установлено, что ненасыщенные жирные кислоты усваиваются лучше, чем насыщенные.

Ткани человека могут расщеплять триглицериды до глицерина и жирных кислот и обратно их синтезировать. Расщепление триглицеридов происходит под влиянием тканевых липаз, проходя через промежуточные стадии ди- и моноглицеридов. Глицерин фосфорилируется и включается в гликолитическую цепь. Жирные кислоты подвергаются окислительным процессам, локализованным в митохондриях клеток, и подвергаются обмену в цикле Кнопа—Линена, суть которого состоит в том, что при каждом обороте цикла образуется одна молекула ацетилкоэнзима А и цепь жирной кислоты сокращается на два углеродных атома. Однако, несмотря на большой прирост энергии при расщеплении жиров, организм предпочитает использовать в качестве источника энергии углеводы, так как возможности аутокаталитической регуляции прироста энергии в цикле Кребса со стороны путей обмена углеводов больше, чем при обмене жиров.

При катаболизме жирных кислот происходит образование промежуточных продуктов — кетонов (β -оксималяная кислота, ацетоуксусная кислота и ацетон). Их количество имеет определенное значение, так как углеводы пищи и часть аминокислот обладают антикетонными свойствами. Упрощенно кетогенность диеты можно выразить следующей формулой:

(Жиры + 40% белков) / (Углеводы + 60% белков).

Если это соотношение превышает 2, то диета обладает кетонными свойствами.

Следует иметь в виду, что независимо от вида пищи существуют возрастные особенности, определяющие склонность к кетозу. Дети в возрасте от 2 до 10 лет особенно к нему предрасположены. Наоборот, новорожденные и дети первого года жизни более устойчивы к кетозу. Возможно, что физиологическое «созревание» активности ферментов, участвующих в кетогенезе, происходит медленно. Образование кетонов осуществляется преимущественно в печени. При накоплении кетонов возникает синдром ацетонемической рвоты. Рвота возникает внезапно и может продолжаться в течение нескольких дней и даже недель. При обследовании больных обнаруживается яблочный запах изо рта (ацетон), а в моче определяется ацетон. При этом в крови содержание сахара — в пределах нормы. Кетоацидоз свойствен также сахарному диабету, при котором обнаруживается гипергликемия и глюкозурия.

В отличие от взрослых, у детей имеются возрастные особенности липидограммы крови (табл. 24.22).

Таблица 24.22

Возрастные особенности содержания жира и его фракций у детей

Показатель	Новорожденный			Грудной ребенок 1–12 мес	Дети от 2 до 14 лет
	1 ч	24 ч	6–10 дней		
Общие липиды, г/л	2,0	2,21	4,7	5,0	6,2
Триглицериды, ммоль/л	0,2	0,2	0,6	0,39	0,93
Холестерин общий, ммоль/л	1,3	—	2,6	3,38	5,12
Эффективно связанный холестерин, % от общего	35,0	50,0	60,0	66,0	70,0
НЗЖК, ммоль/л	2,2	2,0	1,2	0,8	0,45
Фосфолипиды, ммоль/л	0,65	0,65	1,04	1,6	2,26
Лецитин, г/л	0,54	—	0,80	1,25	1,5
Кефалин, г/л	0,08	—	—	0,08	0,085

Как видно из табл. 24.22, содержание общих липидов в крови повышается с возрастом: только в течение первого года жизни оно увеличивается почти в 3 раза. У новорожденных относительно высоко содержание (в процентах от общего количества жира) нейтральных липидов. На первом году жизни значительно возрастает содержание лецитина при относительной стабильности кефалина и лизолецитина.

Нарушения обмена жира могут происходить на различных этапах его метаболизма. Хотя и редко, наблюдается синдром Шелдона—Рей — мальабсорбции жира, обусловленной отсутствием панкреатической липазы. Клинически это проявляется целиакоподобным синдромом со значительной стеатореей. Вследствие этого масса тела больных увеличивается медленно.

Обнаруживается и изменение эритроцитов вследствие нарушения структуры их оболочки и стромы. Подобное же состояние возникает после оперативных вмешательств на кишечнике, при которых резецируются его значительные участки.

Нарушение переваривания и всасывания жира наблюдается также при гиперсекреции хлористоводородной кислоты, которая инактивирует панкреатическую липазу (синдром Золлингера—Эллисона).

Из заболеваний, в основе которых лежит нарушение транспорта жира, известна *абеталипопротеинемия* — отсутствие β -липопротеинов. Клиническая картина этого заболевания сходна с таковой целиакии (диарея, гипотрофия и др.). В крови — низкое содержание жира (сыворотка прозрачна). Однако чаще наблюдаются различные гиперлипопротеинемии. Согласно классификации ВОЗ, различают пять типов: I — гиперхиломикронемия; II — гипер- β -липопротеинемия; III — гипер- β -гиперпре- β -липопротеинемия; IV — гиперпре- β -липопротеинемия; V — гиперпре- β -липопротеинемия и хиломикронемия. Их особенности приведены в табл. 24.23.

Таблица 24.23

Основные типы гиперлипидемий

Показатели	Тип гиперлипидемии					
	I	IIA	IIB	III	IV	V
Триглицериды	Повышены		Повышены		Повышены	Повышены
Хиломикроны						Повышены
Холестерин общий		Повышен	Повышен			
Липопротеинлипаза	Снижена					
Липопротеиды		Повышены	Повышены	Повышены		
Липопротеиды очень низкой плотности			Повышены		Повышены	Повышены

В зависимости от изменения сыворотки крови при гиперлипидемиях и содержания фракций жира их можно различать по прозрачности.

В основе *I типа* лежит дефицит липопротеинлипазы, в сыворотке крови содержится большое количество хиломикронов, вследствие чего она мутная. Нередко обнаруживаются ксантомы. Больные часто страдают панкреатитом, сопровождающимся приступами острых болей в животе, обнаруживается и ретинопатия.

II тип характеризуется повышением в крови содержания β -липопротеинов низкой плотности с резким увеличением уровня холестерина и нормальным или слегка повышенным содержанием триглицеридов. Клинически нередко обнаруживаются ксантомы на ладонях, ягодицах, периорбитальные и др. Рано развивается артериосклероз. Некоторые авторы выделяют два подтипа: IIA и IIB.

III тип — повышение так называемых флотирующих β -липопротеинов, высокое содержание холестерина, умеренное повышение концентрации триглицеридов. Нередко обнаруживаются ксантомы.

IV тип — повышение содержания пре- β -липопротеинов с увеличением триглицеридов, нормальным или слегка повышенным содержанием холестерина; хиломикронемия отсутствует.

V типу свойственно повышение липопротеинов низкой плотности с уменьшением очистки плазмы от пищевых жиров. Заболевание клинически проявляется болями в животе, хроническим рецидивирующим панкреатитом, гепатомегалией. Этот тип у детей встречается редко.

Гиперлипопротеинемии чаще являются генетически обусловленными заболеваниями. Их относят к нарушению переноса липидов, и список этих заболеваний становится все более полным.

Болезни системы транспортировки липидов

Семейные:

- гиперхолестеринемия;
- нарушения синтеза апо-B-100;
- комбинированные гиперлипидемии;
- гиперapo- β -липопротеинемия;
- дис- β -липопротеинемия;
- фитостеропемия;
- гипертриглицеридемия;
- гиперхиломикронемия;
- типа 5-гиперлипопротеинемии;
- гипер- α -липопротеинемия типа болезни Tangier;
- недостаточность лецитин/холестерин ацилтрансферазы;
- ан- α -липопротеинемия.

Абеталипопротеинемия.

Гипобеталипопротеинемия.

Однако часто эти состояния развиваются вторично при различных заболеваниях (красная волчанка, панкреатит, сахарный диабет, гипотиреоз, нефриты, холестатические желтухи и др.). Они ведут к раннему поражению сосудов — атеросклерозу, раннему формированию ишемической болезни сердца, опасности развития кровоизлияний в головной мозг. В течение последних десятилетий постоянно растет внимание к детским истокам хронических сердечно-сосудистых заболеваний взрослого периода жизни. Описано, что и у молодых людей наличие нарушений липидного транспорта может приводить к формированию атеросклеротических изменений в сосудах. Одними из первых исследователей этой проблемы в России были В. Д. Цинзерлинг и М. С. Маслов.

Наряду с этим известны и внутриклеточные липидозы, среди которых у детей наиболее часто встречаются болезнь Нимана-Пика и болезнь Гоше. При болезни Нимана-Пика наблюдается отложение в клетках ретикулоэндотелиальной системы, в костном мозге сфингомиелина, а при болезни Гоше — гексозоцереброзидов. Одним из главных клинических проявлений этих заболеваний служит спленомегалия.

ОБЩАЯ СЕМИОТИКА И СИНДРОМАТИКА НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Наследственные заболевания обмена веществ — чрезвычайно широкая и пестрая по клиническим проявлениям группа заболеваний. Относительная редкость их в популяции ставит врача в положение сложное, связанное с необходимостью иметь в качестве механизма распознавания не только нормальный, накопленный с годами практики клинический опыт, но и исключительно «модельные» теоретические представления, полученные из литературы или различных других форм обучения и повышения квалификации.

Опыт все равно остается эссенциально необходимым и значимым, но в данной группе заболеваний прежде всего для того, чтобы увереннее и быстрее отказаться от отнесения больного в группы распространенных болезней или их сочетаний и акцентировать внимание на расширении круга дифференциальной диагностики или поисковом широкоплановом дообследовании ребенка. Особые трудности в исключении или подтверждении наследственных болезней обмена возникают в клинике неонатологической или болезней раннего детского возраста. И ответственность за своевременность диагностики здесь существенно выше, так как нередко в считанные дни или даже часы решается и вероятность непосредственного выживания, и перспективы последующей жизни и дееспособности ребенка. Период новорожденности оказывается «критическим» для многих больных в силу того, что до рождения функцию задержки накопления, выведения или разведения токсичных метаболитов брала на себя плацента и материнские системы нейтрализации-метаболизации. Поэтому ребенок относительно мало страдает от своего заболевания во внутриутробном периоде. Он может родиться в срок и производить впечатление достаточно зрелого, иметь хорошие балльные оценки по шкале Апгар. Развертывание клинической картины болезни будет отнесено к тем срокам, когда произойдет достаточное накопление самого токсичного метаболита или его системных (органных) эффектов.

Самыми частыми проявлениями нарушений обмена веществ в периоде новорожденности являются рвоты или развернутый синдром энцефалопатии. В отличие от сепсиса и внутриутробных инфекций, клиническая симптоматика такой метаболической энцефалопатии может разворачиваться у детей, не имеющих факторов перинатального риска, и среди относительно полного благополучия. Тем не менее дифференциальную диагностику постоянно проводят с сепсисом, генерализованной внутриутробной инфекцией, отеком головного мозга и кровоизлиянием в мозг. В отдельных случаях диагноз будет не альтернативным, а суммарным или кумулирующим — сочетание нарушений обмена веществ с сепсисом и т. д. Синдроматика нарушений обмена веществ всегда является сочетанием ведущего клинического и доминирующего метаболического синдромов. Чтобы представлять себе суть метаболических нарушений и на этой основе проводить дифференциальную

диагностику, т. е. для формирования отправной точки диагностического пути, целесообразно проведение следующего комплекса исследований:

- полный анализ крови;
- анализ мочи;
- газы крови и показатели кислотно-основного состояния;
- электролиты сыворотки крови;
- глюкоза сыворотки крови;
- аммиак плазмы крови;
- восстанавливающие вещества мочи.

При наличии ацидоза или гипогликемии:

- кетоны мочи;
- аминокислоты плазмы (количественно);
- аминокислоты мочи (количественно);
- молочная кислота в плазме;
- органические кислоты мочи.

Энцефалопатией новорожденного могут проявляться следующие обменные заболевания.

Органические ацидемии:

- метилмалоновая ацидемия;
- пропионовая ацидемия;
- изовалериановая ацидемия;
- множественная карбоксилазная недостаточность;
- недостаточность транскарбамоилазы орнитина.

Ферментативные нарушения цикла мочевины.

Болезнь «мочи с запахом кленового сиропа».

Некетонная гиперглицинемия.

Недостаточность молибденового кофактора.

Гипераммониемия наблюдается преимущественно при органических ацидемиях или нарушениях в цикле мочевины. Наивысшие концентрации аммиака возникают при цитруллинемии, аргининсукцинатной ацидемии и недостаточности транскарбамоилазы орнитина.

В первые дни периода новорожденности симптоматикой энцефалопатии могут выявляться заболевания, протекающие с синдромом гипераммониемии. Чаще всего — это органические ацидемии. *При очень высоком содержании аммония в крови* (описаны повышения и в 100 раз, и концентрации более 1000 мкмоль/л) симптоматика проявляется заторможенностью, адинамией, отказом от сосания груди, резким снижением тонуса мышц. Быстро присоединяются рвота, судорога, нарастает гипотермия, нарушения ритма дыхания, теряется сознание. *При средних уровнях гипераммониемии* клиническая картина может разворачиваться в более поздние сроки и не включать в себя кому, судороги и гипотермию. *Легкие формы* могут проявляться рецидивами сонливости, рвоты и даже судорог и коматозных состояний в любые возрастные периоды при провокации избыточным содержанием белка в диете, реже — лекарственными препаратами и инфекциями. При высокой час-

тоте возникновения таких обострений или «приступов» ребенок может отставать в нервно-психическом развитии, у него снижается способность к обучению.

Гипераммониемия *самых умеренных степеней* (100–200 мкмоль/л) может быть самостоятельным биохимическим феноменом без клинических проявлений. Наконец, в периоде новорожденности среди разнообразных переходного-адаптационных состояний также нередко регистрируется транзиторная гипераммониемия, часто с весьма выраженными и тяжелыми проявлениями, но с доброкачественным течением и быстрой нормализацией биохимических отклонений.

Второй по частоте метаболический синдром нарушений аминокислотного обмена — **метаболический ацидоз**. Он, как и гипераммониемия, возникает при поступлении белка и может быть выражен пропорционально его количеству в энтеральном или парентеральном питании. При исследовании газов крови, электролитов и гидрокарбонатов подтверждается метаболический ацидоз с избытком анионов. Реальная дифференциальная диагностика с другими ацидотическими состояниями у новорожденных может быть ограничена исключением диарей и тубулярного канальцевого ацидоза. Наиболее частыми обменными заболеваниями, при которых наблюдается значительно выраженный метаболический ацидоз, являются *метилмалоновая, пропаноновая и изомермалоновая ацидемия*. Нередко при исследовании выявляется увеличение содержания молочной кислоты. Из несколько необычных клинических проявлений следует иметь в виду возможность возникновения *лейко- и тромбоцитопении*. Эти гематологические проявления усиливают проблемы дифференциальной диагностики с сепсисом.

Не все аминокислородопатии проявляются сочетанием неврологических расстройств и столь выраженных изменений метаболизма. Такие заболевания, как *кетокетонная гиперглицинемия* или *дефицит молибденового кофактора*, могут протекать без грубых расстройств кислотно-основного состояния, равно как и при нормальном содержании аммиака в крови. Их клиническая картина может быть практически неотличима от гипоксической или ишемической энцефалопатии.

Нарушения углеводного обмена, например галактоземия, нередко дают минимальные проявления нейротоксичности и с накоплением какой-то критической концентрации галактозы представляют врачу развернутую картину отека-набухания головного мозга.

Третьим достаточно характерным выраженным синдромом обменных заболеваний является **гипогликемия**. Снижение содержания сахара в крови может быть проявлением как белковой интолерантности (аминокислородопатии), так и несколько чаще сопровождается нарушениями обмена углеводов или нарушениями окисления жирных кислот. Таким образом, это чувствительный, но и самый неспецифичный признак нарушения обмена. Из углеводных нарушений гипогликемия часто сопутствует галактоземии, непереносимости фруктозы и болезням накопления гликогена (кроме типа II или болезни Помпе). Болезни с компонентной гипогликемией рано или поздно приводят к поражению мышечного аппарата, в первую очередь миокарда с прогрессирующей

щей кардиомегалией и сердечной недостаточностью. Так же закономерно прогрессирует поражение печени. При некоторых нарушениях окисления жирных кислот вовлечение в патологический процесс печени происходит раньше и в более глубокой степени, создавая сопутствующие метаболические изменения в виде метаболического ацидоза, гипераммониемии и высокой активности ферментов печеночного происхождения (аминотрансферазы и др.). Такое сочетание клиницисты называют **синдромом Reye**, который имеет преимущественно наследственную основу, но может провоцироваться инфекцией и медикаментозным лечением.

Нарушения окисления жирных кислот для распознавания требуют расширения объема биохимических исследований. Целесообразно количественное определение карнитина в сыворотке крови, профиля ацилкарнитинов крови и мочи, ферментные скринирующие исследования на окисленные жирные кислоты.

Наиболее частым обменным заболеванием с перечисленным спектром клинических и биохимических проявлений является недостаточность среднцепочечной ацилкоэнзим-2-дегидрогеназы. Этот тип нарушения метаболизма подтверждается по наличию октаноилкарнитина в спектре ацилкарнитинов крови.

Среди ведущих клинических синдромов обменных заболеваний у детей раннего возраста и новорожденных на втором месте после энцефалопатии стоят увеличение печени и признаки ее дисфункции, в частности выраженная или пролонгированная желтушность кожи. Этот синдром формируется при различных нарушениях обмена веществ, как белкового, так и жирового, и углеводного, и минерального. Круг наиболее вероятных при этом синдроме обменных заболеваний приведен в табл. 24.24. Там же даны и направления биохимического подтверждения диагноза (по Barbara K. Burton, 1998).

Таблица 24.24

**Врожденные нарушения обмена веществ,
ассоциированные с поражением печени в периоде новорожденности**

Обменное заболевание	Направление лабораторного подтверждения
Галактоземия	Восстанавливающие вещества мочи (сахара), активность галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы эритроцитов
Наследственная тирозинемия	Количественное исследование аминокислот плазмы крови, суццинилацидет мочи
Недостаточность α_1 -антитрипсина	Количественное исследование α_1 -антитрипсина, исследование ингибиторов протеаз сыворотки крови
Гемохроматоз новорожденных	Исследование ферритина сыворотки крови, проведение биопсии печени
Синдром Целльвегера	Определение длинноцепочечных жирных кислот плазмы крови
Болезнь Нимана-Пика типа C	Исследование эстерификации холестерина, культуральное исследование фибробластов биоптата кожи
Болезнь накопления гликогена, тип IV	Биопсия печени для гистологического исследования, культура фибробластов кожи для исследования активности «атавического» фермента

В приведенном перечне отсутствуют такие гемолитические желтухи наследственного генеза, как дефициты мембранных и внутриэритроцитарных ферментов эритроцитов — глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и пируваткиназы. При них наблюдается анемизация с накоплением непрямого билирубина. Самым частым обменным заболеванием с желтухой в первые дни жизни следует признать *галактозению*. Предполагается, что накопливание при этой болезни метаболита типа галактозо-1-фосфата, и особенно галактитола, может обладать прямым токсическим воздействием на печень и другие органы. Это проявляется в конце 1-й или на 2-й неделе жизни ухудшением увеличения массы тела, рвотой и диареей. Возможны гипогликемические приступы, реже — неврологические проявления токсичности метаболитов.

При таких заболеваниях, как *недостаточность α_1 -антитрипсина*, *наследственная тирозинемия*, или *гемохроматоз*, на первое место в клинической картине выходит поражение печени, требующее активной дифференциальной диагностики между хроническими гепатитами, дисплазиями печени и желчевыводящих путей или уже быстро формирующимся циррозом печени. *Болезнь Целльвегера* отражает системные пероксисомные дисфункции и ставит перед врачом проблемы трактовки таких сопутствующих характерных признаков, как резко выраженная гипотония мышц и дисморфические особенности.

Устойчивое повышение содержания непрямого билирубина без признаков гемолиза характерно для дефицита печеночного фермента глюкуронилтрансферазы и носит название синдрома Криглера–Найяра. Риск ядерной желтухи в периоде новорожденности может быть высоким при отсутствии энергичного лечения заменными гемотрансфузиями или фототерапией.

Наследственные формы накопления липидов сравнительно редко проявляются в раннем возрасте, но некоторые из них все-таки могут выявляться в первые месяцы жизни. Это уже упоминавшаяся болезнь Нимана–Пика, болезнь Волмана, болезнь Гоше и GM₁-ганглиозидоз типа I. Для ганглиозидозов характерны также дисморфические признаки строения лица, черепа и дистальных отделов скелета в сочетании с гепатоспленомегалией и грыжами.

Нередко ключом к «раскрытию» обменного заболевания является выявление у ребенка формирующихся катаракт или подвывиха (дистопии) хрусталика, стойкое отставание ребенка в росте и увеличении массы тела, малая продвинутость в развитии моторики, речи, игровой активности или общения. Чем более внимательно наблюдается так называемый здоровый ребенок, чем лучше документированы этапы его физического или нервно-психического развития, тем раньше может быть проведено диагностическое обследование и установлен диагноз. При обменных заболеваниях раннее распознавание важно для обеспечения специальных условий лечения и реабилитации самого больного, для возможного сохранения и продления его жизни, его социальной адаптации. Кроме того, это важно для проведения медико-генетического консультирования в интересах родителей и последующих детей этой семьи.

Раннее уточнение молекулярной и наследственной сущности обменного заболевания или уточненная нозологическая диагностика представляют нередко весьма существенные трудности как для педиатра стационара или детской поликлиники, так и для специалистов по клинической генетике. Кроме того, это уточнение является нередко очень дорогостоящим и требует использования уникальной биохимической аппаратуры, реактивов, культуральных исследований. Проведение всего комплекса для детей, имеющих клинические признаки риска таких болезней, вряд ли целесообразно. Вместе с тем очень важно, чтобы учреждения родовспоможения или стационарной помощи детям могли выполнять ряд последовательных шагов обследования от чисто клинического скрининга и несложных лабораторных методов для обоснования целесообразности проведения сравнительно сложных исследований в специализированных центрах или лабораториях данного региона, а позднее и республиканского уровня.

ВОДНО-СОЛЕВОЙ ОБМЕН

В тканях и органах детского организма значительно больше воды, чем у взрослого человека. Установлено, что по мере роста ребенка общее содержание воды уменьшается. Так, общее количество воды на 3-м месяце внутриутробного развития составляет 95,4% от массы тела, у 5-месячного плода — 87,3%, к рождению (доношенный новорожденный) — 75,5%. После рождения происходит постепенное обеднение организма водой, хотя у детей первых 5 лет ее содержится 70% от массы тела, а у взрослого — 60–65% (табл. 24.25).

Наиболее интенсивно новорожденный теряет воду в период физиологической убыли массы тела, происходящей преимущественно путем испарения при дыхании и с поверхности кожи, а также путем экскреции воды с мочой и меконием. Потеря воды (8,7% от массы тела) в этот период не сопровождается клиническими проявлениями обезвоживания.

Интересно отметить, что хотя общее количество воды на 1 кг массы тела у детей больше, чем у взрослого, однако на единицу поверхности тела содержание жидкости у детей значительно меньше. Это необходимо учитывать при анализе различных показателей.

На содержание воды в организме большое влияние оказывают характер питания и содержание жира в тканях. При углеводистом питании увеличивается гидрофильность тканей. Жировая же ткань очень бедна водой (в среднем в ней содержится 22% воды, а в организме в среднем — 60–70% воды).

Таблица 24.25

Вода, в процентах от массы тела

Возраст	Общая вода	Внутриклеточная	Внеклеточная
Внутриутробно:			
4 мес	90	22	68
6 »	85	25	64
8 »	80	30	48
Новорожденный	79	32	46
5 мес	73	40	38
12 »	68	42	40
3 года	67	42	40
12 лет	65	42	40
16 лет мальчик	63	42	40
16 лет девочка	59	38	38
Взрослый мужчина	63	42	40
Взрослая женщина	57	36	37

Хотя жидкости организма представляют единое целое, однако химический состав их различен. Принято различать две составные части: внутриклеточную жидкость и внеклеточную. *К внеклеточной жидкости* относятся плазма крови и интерстициальная жидкость. Последняя отделена от крови полупроницаемой мембраной, которая ограничивает выход белка за пределы сосудистого русла. Снижение содержания белка обуславливает некоторое различие в количественном распределении электролитов, так как молекулы белка ведут себя в плазме крови как анионы. Каждые 20 мин между кровью и интерстициальной жидкостью обменивается количество воды, равное массе тела. Объем же циркулирующей плазмы обменивается в течение 1 мин (не считая белка). Объем плазмы с возрастом относительно уменьшается.

С возрастом наряду с уменьшением общего количества воды в организме происходит некоторое изменение в содержании внутри- и внеклеточной жидкости. Если количество внеклеточной жидкости с возрастом убывает, то содержание внутриклеточной жидкости, наоборот, несколько увеличивается. Водный обмен у детей протекает более интенсивно, чем у взрослых. Так, время пребывания молекул воды в организме взрослого составляет 15 дней, а у грудного ребенка — 3–5 дней. В отличие от взрослых, у детей раннего возраста отмечается большая проницаемость клеточных мембран, а фиксация жидкости в клетке и межклеточных структурах — более слабая. Особенно это касается межтучной ткани, так как кислые мукополисахариды основного вещества определяют прочность этой связи.

Об объеме прочно связанной воды можно до некоторой степени судить по соотношению так называемых хлоридного и инулинового пространств. Первое характеризует объем всей внеклеточной воды (лишь относительно малая часть хлоридов поступает в клетки), а второе — только лабильную, не связанную с кислыми мукополисахаридами воду. У ребенка объемы хлоридного и инулинового пространств почти одинаковы: 41,2% и 40% от массы

тела, у взрослого же они соответственно равны 26,4% и 16%. Таким образом, внеклеточная вода более подвижна у ребенка. Именно этим объясняется большая лабильность водного объема у детей.

Высокая проницаемость клеточных мембран обуславливает довольно равномерное распределение в организме не только жидкости, но и введенных извне веществ (натрия, маннитола и др.), используемых для изучения распределения жидкости в теле человека. Общий баланс воды в физиологическом состоянии ребенка приведен ниже.

Общие потери воды	— 1750 мл/(м ² · сут)
Через дыхательные пути и кожу	— 775 мл/(м ² · сут)
Через желудочно-кишечный тракт	— 100 мл/(м ² · сут)
С мочой	— 875 мл/(м ² · сут)
+ Эндогенная вода	— 250 мл/(м ² · сут)
Минимальная потребность в воде	— 1500 мл/(м ² · сут)

Потребность детей в воде значительно выше, чем у взрослых. Расчеты потребности в воде приведены ниже [Craig S. et al., 1994].

Масса тела, кг	Потребность в воде, мл
До 1	90–140
	80–120
	150–200
1–2,9	80–120
	80–100
	150–200
3–10	100 мл/кг массы тела
От 10 до 20	100 мл + 50 (P – 10)
Более 20	1500 мл + 20 (P – 20)

Для нормальной жизнедеятельности организма имеет значение не только количество жидкостей, но и их состав, так как через внеклеточную жидкость организм получает необходимый для его жизнедеятельности питательный материал.

Состав жидкости, омывающей клетку, определяет гомеостаз. Известно, что «вода и соль никогда не циркулируют одна без другой». Состав минеральных солей и их концентрация определяют осмотическое давление жидкостей, которое является, наряду с макро- и микроскопической анатомией, так называемой ионной анатомией. Важнейшие катионы — одновалентные (натрий, калий), двухвалентные (кальций, магний). Им соответствуют анионы хлора, угольной кислоты, ортофосфорной кислоты, серной кислоты и др.

Концентрации катионов и анионов уравновешены так, что реакция несколько сдвинута в щелочную сторону (рН 7,4), т. е. имеется некоторый избыток оснований. Предложено выражать концентрацию электролитов графически в виде ионограммы. Содержание электролитов в плазме, интерстициальной и внутриклеточной жидкости различно (табл. 24.26).

Как видно, на ионограммах отсутствуют данные о содержании таких осмотически активных веществ, как глюкоза и мочевины, так как они сво-

бодно проникают через сосудистую и клеточную мембраны, равномерно распределяясь в жидкостях организма. Поэтому роль глюкозы и мочевины в распределении жидкостей в организме не имеет существенного значения. Основное влияние на распределение жидкостей оказывают электролиты.

Таблица 24.26

**Ведущие катионы и анионы экстрацеллюлярного
и интрацеллюлярного пространства**

Вещества	Экстрацеллюлярная. Плазма	Экстрацеллюлярная. Интерстициальная жидкость	Интрацеллюлярная жидкость
Катионы			
Na	92	92	7
K	3	3	78
Ca, Mg	5	5	15
Анионы			
Cl	89	78	2
HCO ₃ ⁻	18	17	5
PO ₄ ²⁻ орг.	5	6	58
Белки	10	1	37

Натрий. Ионы натрия сосредоточены в основном во внесклеточной жидкости — в плазме крови и интерстициальной. Во внутриклеточной жидкости содержание натрия незначительно (около 2,5% от общего количества натрия в организме). Содержание натрия в сыворотке крови новорожденного такое же, как и в крови его матери. У недоношенных детей его концентрация в первые дни повышается, а на 2–6-й неделе, наоборот, снижается, что обусловлено ограниченной способностью задерживать натрий. У доношенных детей концентрация натрия на протяжении всей жизни изменяется мало и составляет в сыворотке крови в среднем 142 ммоль/л. Если содержание натрия равно 130 ммоль/л и ниже, то говорят о *гипонатриемии*, если 150 ммоль/л и более — о *гипернатриемии*. Внутриклеточное содержание натрия у детей выше, чем у взрослых, что обусловлено постепенным созреванием «натриевого насоса» клеток. Натрий участвует в регуляции кислотно-основного состояния, входя в состав буферных систем угольной кислоты и фосфатов. Кроме того, доказано, что натрий регулирует тонус сосудов, потенцируя действие адреналина. Задержка натрия установлена при гипертонической болезни и острых нефритах. На этом основании строят диету больных, бедной поваренной солью. Снижение натрия в сыворотке крови ниже 120 ммоль/л опасно вследствие возможности развития отека головного мозга.

Калий. Ионы калия также неравномерно распределены в жидкостях. Они находятся главным образом во внутриклеточной жидкости. Если в сыворотке крови калия содержится $4,5 \pm 0,5$ ммоль/л, то в эритроцитах, как эталоне клеток, — около 100 ммоль/кг. При содержании калия в сыворотке крови 4 ммоль/л и ниже говорят о *гипокалиемии*, 5,5 ммоль/л и выше — о *гиперкалиемии*. Содержание калия более 6 ммоль/л опасно для жизни детей старше

1 мес. У новорожденных оно может быть до 6,6 ммоль/л. Все энергетические и электрофизиологические процессы в организме протекают с изменением концентрации этого электролита как внутри, так и вне клеток. Калий стимулирует образование ацетилхолина — основного медиатора и, таким образом, регулирует проведение возбуждения в синапсах.

Калий активирует аденозинтрифосфатазу — фермент, катализирующий распад АТФ, и входит в состав креатинфосфата, т. е. участвует в энергетическом обмене. Креатинфосфат очень важен для деятельности мышц, особенно сердечной. Недостаточность калия вызывает ослабление мышечных сокращений. Изменение концентрации калия регистрируется на ЭКГ. Для гипокалиемии характерны следующие признаки:

- низкий и широкий зубец T ($T+U$);
- удлинение электрической систолы сердца (интервал $Q-T$);
- снижение интервала $S-T$;
- двухфазный зубец T ($T+U$).

На ФКГ II тон располагается перед концом зубца T одновременно записанной ЭКГ, что указывает на энергетически-динамическую недостаточность (синдром Хегглина). Изменения на ЭКГ обычно наступают, когда концентрация калия в сыворотке крови падает ниже 3,5 ммоль/л. Такая гипокалиемия опасна для жизни и требует немедленного насыщения организма калием путем внутривенных вливаний раствора калия хлорида и его назначения *per os*.

Задержка в организме калия — гиперкалиемия — на ЭКГ выражается следующими признаками:

- высокий и острый зубец T на узком основании;
- расширение комплекса QRS ;
- снижение амплитуды зубца P .

Первые признаки на ЭКГ появляются при увеличении содержания калия в сыворотке крови более 6 ммоль/л, а при дальнейшем повышении (10–12 ммоль/л) возникает внутрижелудочковая блокада с мерцанием желудочков, что является причиной смерти.

Большое участие калий принимает и в других видах обмена веществ. Установлено, что синтез белка, гликогена происходит с поглощением ионов калия. При синтезе 1 г белка связывается 20 мг, а 1 г гликогена — 13 мг калия. *Относительная потребность в калии детей выше, чем взрослых*, так как недостаток калия тормозит анаболические процессы, прекращая обмен углеводов.

Кальций. Важную роль в процессе роста играет обмен двухвалентных катионов — кальция и магния. Кальций поступает к плоду через плаценту, в которой имеются системы, обеспечивающие его активный транспорт. В последние месяцы беременности ежедневно поступает 100–150 мг/кг кальция. В среднем в организме доношенного новорожденного содержится 30 г кальция. Если масса тела ребенка удваивается к 4–4½ мес, то для сохранения в организме такой же концентрации кальция, как у новорожденного, нужно, чтобы ребенок за этот срок усвоил еще 30 г кальция, что в пересчете на еже-

дневное его усвоение должно составлять 200–250 мг. Однако в этот период происходят наиболее быстрый рост и минерализация костной ткани. Это подтверждается тем, что ежедневно длина тела ребенка в этот период увеличивается на 1 мм и происходит интенсивное формирование ядер окостенения. Поэтому данный период детства характеризуется интенсивным образованием остеонидного матрикса и его импрегнацией кальцием. Для обеспечения нормальной минерализации остеонидной ткани ребенку необходимо ежедневно усваивать около 400–500 мг кальция. Из общего количества усвоенного кальция в желудке всасывается 2%, в двенадцатиперстной кишке — 15%, в тощей — 23%, подвздошной — 60%, причем в проксимальных отделах он абсорбируется благодаря активному транспорту, а в нижних — благодаря разнице концентрации кальция в хилусе и в крови. Поскольку коэффициент усвоения кальция зависит от характера пищевых продуктов (например, коэффициент его усвоения из женского молока составляет 60–70%, а из коровьего — только около 20%), ориентировочно можно считать ежедневную пищевую потребность в кальции между 500–1000 мг.

В организме кальций преимущественно (90%) находится в костях, причем в детском организме первого года жизни содержится в среднем 400 ммоль/кг массы тела (у взрослых 950 ммоль/кг). В сыворотке крови содержание кальция зависит от возраста: у недоношенных — 1,2–2,55 ммоль/л, у доношенных новорожденных — 2,25–2,45 ммоль/л, у детей первого года жизни и старше — 2,5–2,8 ммоль/л, у взрослых — 2,25–2,75 ммоль/л. Суточные колебания содержания кальция в сыворотке крови незначительны и не превышают 3% от средней его величины. При нормальном pH крови приблизительно половина общего кальция находится в ионизированном состоянии. О гипокальциемии говорят, когда содержание кальция в сыворотке крови падает ниже 2 ммоль/л. Это сопровождается повышением нервно-мышечной возбудимости, вплоть до клонико-тонических судорог. Однако могут наблюдаться случаи латентной тетании. На ЭКГ при падении уровня кальция ниже 1,87 ммоль/л выявляются:

- увеличение электрической систолы сердца (QT) за счет удлинения интервала $S-T$;
- симметричность зубца T ;
- увеличение отношения:

$$QT/RR > 0,42 \text{ и } RT/RR > 0,50.$$

В этих случаях необходима срочная коррекция содержания кальция в крови путем внутривенного введения его растворов и назначения *per os*.

Иногда у детей (чаще при передозировке витамина D) наблюдается гиперкальциемия, когда концентрация кальция в сыворотке крови превышает 3 ммоль/л. На ЭКГ определяется укорочение интервала $S-T$.

Ионы кальция снижают проницаемость капилляров, участвуют в процессах свертывания крови. Регуляция кальциевого гомеостаза осуществляется непосредственно гормонами паращитовидной и щитовидной желез. Паратормон повышает содержание кальция в сыворотке крови, а кальцитонин

нин, наоборот, вызывает его снижение. У здоровых детей с мочой выделяется 0,1–0,3 г/сут кальция; значительная его часть выводится через кишечник.

Магний. Во внутриутробном периоде плод ежедневно получает 3–4 мг магния. Около половины магния депонировано в костях, например у взрослого — 10 г. Содержание магния во внеклеточной жидкости невелико. У детей в сыворотке крови содержится 0,66–0,99 ммоль/л магния, причем 2/3 этого количества находится в ионизированном состоянии. Магний, как и кальций, определяет нервно-мышечную возбудимость. Он принимает участие в обмене фосфорных макроэргических соединений (расщепляет АТФ), входит в состав различных ферментных систем — тексокиназ, фосфофруктомутазы, необходим при обмене нуклеотидов.

Недостаток магния у детей проявляется повышением нервно-мышечной возбудимости, длительным поносом, что подтверждается низким содержанием магния в сыворотке крови (ниже 0,5 ммоль/л). Назначение препаратов магния (магния сульфат внутривенно и *per os*) быстро устраняет клинические проявления гипомagneмизма. Оптимальное обеспечение потребности в магнии детей первого года жизни составляет от 14 мг/кг массы тела при естественном вскармливании до 25 мг/кг массы тела при смешанном и искусственном. Гипермагнезмия наблюдается лишь у детей, получающих чрезмерные дозы витамина D, так как магний и кальций транспортируются из кишечника одной и той же системой и ею же экскретируются из организма.

Фосфор. Обмен фосфора тесно связан с обменом кальция и регулируется теми же эндокринными железами, только паратгормон снижает, а кальцитонин, наоборот, повышает содержание фосфора в сыворотке крови. Витамин D и его метаболиты усиливают абсорбцию фосфора в кишечнике. Фосфор во внутриутробном периоде активно поступает к плоду против градиента концентрации, что подтверждается высоким содержанием фосфатов в крови пуповины, в 2–4 раза превышающим содержание фосфатов в крови матери. Содержание фосфора в сыворотке крови у детей *первого года жизни* несколько выше (1,29–2,26 ммоль/л), чем в последующие годы (у детей в возрасте 2–14 лет — 0,65–1,62 ммоль/л, у взрослых — 1 ммоль/л). Изменения содержания фосфора даже в широком диапазоне обычно не вызывают клинических проявлений. В то же время соотношение кальция и фосфора в пищевом рационе имеет существенное значение, так как влияет на их резорбцию из пищевого химуса. Кроме того, от их достаточной концентрации зависит и процесс минерализации костей.

Хлор является важнейшим анионом внеклеточной жидкости и вместе с натрием обеспечивает постоянство осмотического давления. Содержание хлора в сыворотке крови мало зависит от возраста и составляет 96–107 ммоль/л. Во внеклеточной жидкости находится 90% аниона хлора. При заболеваниях, сопровождающихся нарушениями водно-солевого обмена, соотношение ионов натрия и хлора может быть нарушено, что вызывает необходимость их отдельного определения. Изменяется содержание хлора при муковисцидозе, когда отмечается его значительное повышение в потовой жидкости. Хлоропения клинически проявляется синдромом водной интоксикации.

Известно, что постоянство состава жидкостей (воды и электролитов) связано с поступлением их в организм с пищей и выведением из организма. Нужно также учитывать воду, образующуюся в организме в результате обмена веществ — оксидазную воду. При биологическом окислении из 100 г жира образуется 107 мл воды, из 100 г углеводов — 50 мл, из 100 г белка — 41 мл. Допускают образование в организме ребенка 12 мл воды на 1 кг массы тела.

Потери воды при заболеваниях или в экстремальных климатических или бытовых условиях называются *дегидратацией*. При дегидратации у детей происходит более значительное уменьшение не только вне-, но и внутриклеточной жидкости. О состоянии гидратации или дегидратации судят по клиническим проявлениям и по изменению гематокритного числа (табл. 24.27).

Таблица 24.27

Изменения гематокритного числа с возрастом

Возраст	Гематокритное число	Возраст	Гематокритное число
Новорожденный:		14–60 дней	0,420
1-й день	0,648	3 мес	0,350
3-й »	0,633	4–10 лет	0,375
5-й »	0,600	10–14 »	0,39 (0,33–0,50)
7-й »	0,596	Взрослые	0,41 (0,36–0,48)
10–14 дней	0,581		

Вода и электролиты выводятся из организма тремя основными путями:

- с мочой,
- с калом,
- путем испарения через легкие и кожу.

Значение различных путей потери воды зависит от возраста. У маленьких детей выведение воды путем испарения составляет 52–75% от общей величины. Это объясняется относительной незрелостью почек и большой поверхностью тела по отношению к массе. Интенсивность экстраренальной потери воды у детей в 2 раза выше, чем у взрослых, и составляет в среднем 1 мл/кг массы тела в час, у взрослых — 0,45 мл/(кг · ч). При крике и плаче значительно возрастает потеря воды через органы дыхания. Общие потери воды путем перспирации у взрослых составляют 14,4 мл/(кг · сут), у детей — до 30 мл/(кг · сут). Потери воды и электролитов с калом всегда необходимо учитывать, так как организм секретирует большое количество воды и электролитов с пищеварительными соками (табл. 24.28).

У здорового человека большая часть воды и электролитов из пищеварительных соков реабсорбируется слизистой оболочкой кишечника, и с калом теряется лишь небольшое количество жидкости и солей. В среднем у ребенка в возрасте 2–5 мес образуется в сутки 6–30 г кала, 6–12 мес — 10–40 г, 1–2 лет — 15–50 г, 3–5 лет — 25–70 г, 6–15 лет — 70–120 г, у взрослых — 100–250 г. У здорового ребенка в кале содержится 75–85% воды, т. е. такое же количество, как и у взрослого. Однако при желудочно-кишечных расстройствах количество каловых масс может значительно возрастать.

Электролитный состав биологических жидкостей

Жидкость	Na ⁺ , ммоль/л	K ⁺ , ммоль/л	Cl ⁻ , ммоль/л	HCO ₃ ⁻ , ммоль/л	pH	Осмолярность, мосм/л
Желудочный сок	50	10–15	150	0	1	300
Панкреатический секрет	140	5	50–100	100	9	300
Желчь	130	5	100	40	8	300
Илеостомическая жидкость	130	15–20	120	25–30	8	300
Диарейный стул	50	35	40	50	Более 7	–
Пот в норме	50	5	55	0	–	–
Пот при кистозифброзе	50–130	5–25	50–110	–	–	–
Кровь	140	4–5	100	25	7,4	285–295
Моча	0–100	20–100	70–100	0	4,5–8,5	50–14 000

Сложную систему, обеспечивающую сохранение водно-солевого гомеостаза организма, рассматривают как осморегулирующий рефлекс. Рецепторы этого рефлекса представлены:

- специфическими хеморецепторами для натрия и других электролитов;
- волюморецепторами в черепе, артериях и сердце.

В регуляции гомеостаза участвует сложная нейрорегуляторная система, в регуляции водно-солевого обмена — задняя доля гипофиза и кора надпочечников (таламогипофизарно-надпочечниковая система). Антидиуретический гормон (антидиуректин) образуется в нервных клетках таламической области мозга, а затем поступает в заднюю долю гипофиза, которая является его депо. Действие антидиуректина проявляется повышением реабсорбции воды в почечных каналах. Гормон надпочечников (альдостерон) регулирует процессы реабсорбции электролитов; усиливает реабсорбцию натрия и увеличивает выведение из организма калия. Их действие у детей первого года жизни значительно менее выражено, чем у детей старше 1 года и взрослых.

Водно-электролитный обмен у детей чрезвычайно лабилен. У них очень легко возникают состояния как гипер-, так и дегидратации. При этом одновременно может изменяться и осмолярность жидкостей, что клинически проявляется различными синдромами.

Наиболее общими клиническими признаками *дегидратации* (экзикоза, обезвоживания) являются:

- снижение массы тела на 5% и более; эта потеря происходит быстро, так как она связана с выведением воды из организма (масса тела определяется в основном содержанием жидкостей);
- сухость кожи, запавшие глаза, изменение тургора тканей; появляется тестоватость подкожного жирового слоя, а при большей степени потери воды кожа легко собирается в складки, которые плохо расправляются; сухость склер и роговиц;

- изменение сердечно-сосудистой деятельности вследствие уменьшения объема циркулирующей крови (гиповолемия); вначале — тоны сердца хлопающие, а затем становятся приглушенными.

При разных степенях дегидратации и разных пространствах потери воды могут меняться клинические признаки синдрома обезвоживания (табл. 24.29, 24.30).

Таблица 24.29

Оценка степени дегидратации

Симптомы	Степень дегидратации		
	Легкая	Умеренная	Тяжелая
Потеря массы тела, %	5	10	15
Поведение	Нормальное	Возбуждение	Сонливость
Жажда	Нет	Умеренная	Сильная
Слизистые оболочки	Не изменены	Влажность снижена	Сухие
Слезы	Имеются	Могут отсутствовать	Отсутствуют
Большой родничок	Плоский	Слепка западает	Западает
Тургор кожи	Нормальный	Умеренно снижен	Снижен

Таблица 24.30

Признаки внутриклеточного и внеклеточного обезвоживания
(по Э. К. Цыбулькину)

Признаки	Внутриклеточное	Внеклеточное
Температура тела	Повышена	Норма или снижена
Сознание	Кома	Сомнолентность
Мышечный тонус	Высокий	Понижен
Судороги	Часто	Не часто
Гематокритное число	Нормальное	Повышено
Белок плазмы общий	Нормальный	Повышен
Содержание натрия в плазме крови	145 ммоль/л или повышено	Норма или снижено

Организм на потерю жидкости отвечает ее перераспределением. Интерстициальная жидкость начинает переходить в кровеносное русло. Значительные потери воды приводят к уменьшению содержания внутриклеточной жидкости.

Чистая форма дегидратации возможна при так называемом тепловом ударе вследствие потери жидкостей (вода и хлориды выволятся с потом). Необходимо обильное введение жидкости. При острых желудочно-кишечных расстройствах жидкость теряется с рвотными массами и калом. При этом происходит почти одновременное снижение содержания как воды, так и электролитов. Поэтому наряду с водой нужно вводить изотонические растворы натрия и калия. Дефицит солей может быть прогнозирован и учтен при регидратации (табл. 24.31).

Ожидаемые дефициты воды и электролитов при разных типах дегидратации (по R. Winters, 1970)

Тип дегидратации	Вода, мл/кг	Натрий, ммоль/кг	Калий, ммоль/кг	Хлор + HCO_3 , ммоль/кг
Изотонический : Na от 130 до 145 ммоль/л	100–150	7–11	7–11	14–22
Гипотонический : Na < 125 ммоль/л	40–80	10–14	10–14	20–28
Гипертонический : Na > 150 ммоль/л	120–170	2–5	2–5	4–10

В клинике может наблюдаться и другое состояние — *гипергидратация*, получившая название водной интоксикации. Она может возникать при длительных заболеваниях почек (хронический нефрит), когда больной находится на бессолевой диете и, чаще, в результате обильного вливания жидкостей без учета их электролитного состава. Водная интоксикация характеризуется гипонатриемией и хлоропенией. Клинически проявляется головной болью, рвотой, вялостью, адинамией или, наоборот, возбуждением. При этом вода из внеклеточной жидкости начинает переходить в клетки, так как в них содержится значительное количество калия, обладающего высокой осмотической активностью. Развивается внутричерепная гипертензия в виде отека мозга. Помощь таким больным заключается в достаточном введении гипертонических растворов натрия хлорида и кальция хлорида.

Если при *желудочно-кишечных заболеваниях* наблюдается преимущественно синдром дегидратации при умеренно выраженном снижении осмолярности крови (гипонатриемия), то при *заболеваниях почек*, системы дыхания, недостатке воды в пище чаще возникают состояния гиперосмолярности. Гиперосмия может быть лабильной и стабильной. Последняя свойственна эндокринным заболеваниям (альдостеронизм, болезнь Кушинга). Лабильная, или преходящая, гиперосмия свойственна очень большой группе заболеваний, при которых происходит обильная потеря воды через легкие при усилении дыхания (пневмония, церебральные нарушения, менингит, судороги, полиурия при сахарном и несахарном диабете, усиление вентиляции легких) или вследствие задержки солей в организме при нарушениях экскреции их почками (острый нефрит, аномалии развития почек и др.).

Часть IV

ПИТАНИЕ ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА

ПРИНЦИПЫ И ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ НОРМАТИВЫ ДЕТСКОГО ПИТАНИЯ

Нет сомнения в том, что питание как форма обеспечения строительным материалом и энергией всего процесса роста и развития ребенка имеет очень большое значение для здоровья детей и конечных итогов роста и развития. Вместе с тем даже к настоящему времени нельзя говорить о том, что в питании ребенка, как и в питании взрослого человека, нам сегодня доступны все научные истины и практические решения. Приходится констатировать, что чрезвычайно консервативный геном человека, сохранившийся в наших клетках до настоящего времени, несет в себе и пищевые ориентации, и зависимости, обусловленные давним прошлым, включая и информацию о той среде обитания, для которой он был адаптирован к моменту возникновения человека или его ближайших предков. Возможно, что это были и ориентации на те продукты питания, которыми были богаты мировой океан и та суша, на которую выползали из океана наши прародители.

К счастью, для педиатров основной продукт питания грудного ребенка — молоко матери — изменялось относительно мало и преимущественно в той части, в которой его состав определяется питанием кормящей женщины. Поэтому женское молоко остается неизблемым «золотым стандартом» детской диетологии. Что же касается питания человека в периоде после его отлучения от материнской груди, то нам приходится открывать много совершенно нового и неожиданного.

Под термином «питание физиологическое» понимают обеспечение с помощью пищевого рациона нормальной для данного возраста жизнедеятельности ребенка, его роста и развития. Принципиальным отличием физиологического питания детей от физиологического питания взрослых является прежде всего его направленность на обеспечение роста и развития. Диетология, или нутрициология, детства является прежде всего «диетологией (нутрициологией) развития». В понятие «физиологическое питание» включаются и некоторые более узкие или специальные понятия и свойства, им определяемые.

Одним из наиболее сложных и ключевых теоретических аспектов диетологии развития является изучение механизма возникновения стойких, часто пожизненных, влияний особенностей питания. Естественно, что в большей степени последние свойственны питанию плода в течение беременности,

тесно связанному с питанием самой беременной женщины. Очень убедительны такие влияния для питания детей раннего возраста, но они имеются и во все последующие периоды детства до полного завершения роста и развития организма.

В раннем детстве более остро, чем в последующие возрастные периоды, стоят вопросы диетологического обеспечения тонких дифференцировок нервной ткани и головного мозга, развития костной ткани, сосудов, скелетных мышц и миокарда, эндокринного аппарата репродукции. Субоптимальное обеспечение детей младшего и даже старшего школьного возраста железом, селеном, йодом, цинком, кальцием и т. д. может быть достаточным основанием для неоптимальности или более существенных нарушений в формировании интеллекта, опорно-двигательного аппарата или соединительной ткани в целом, репродуктивной сферы, снижения физической работоспособности и сроков предстоящей жизни в связи с заболеваниями уже во взрослом периоде.

Все сказанное в значительной степени отличается от диетологических представлений недавнего прошлого. Ранее существовавшие концепции детского питания были ориентированы в большей степени на анализ связей питания и здоровья в рамках ближайшего времени. Клиницисту, как и диетологу, проще ориентироваться в таких непосредственных феноменах, как голод или сытость, переносимость или непереносимость продуктов, наличие реакций на прием пищи, особенности динамики массы тела и роста в периоде кормления данным рационом и т. д. С позиций диетологии развития это также важные характеристики, но наличия даже самых позитивных непосредственных оценок недостаточно, чтобы признать рацион адекватным для использования или оптимальным.

При обсуждении механизмов долгосрочного влияния питания на развитие необходимо учитывать роль следующих процессов.

1. Прямое влияние факторов среды, прежде всего — нутриентов, на экспрессию генов и в первую очередь генов — регуляторов развития, и возникающую при этом коррекцию генетической программы и интенсификацию процессов роста и дифференцировки.

2. Нередко возникающие «адаптации» к нутриентной недостаточности путем подмены дефицитного нутриента доступными и сходными по химическим свойствам или структуре химическими (биологическими) веществами или соединениями. Итогом такой подмены является формирование тканевых или клеточных структур, в частности мембран и рецепторов с неоптимальными функциональными характеристиками. Примерами могут быть замена дефицитных длинноцепочечных полиненасыщенных «3- и «6-жирных кислот олеиновой кислотой, формирование глюкоцереброзидов мозга вместо галактоцереброзидов при отсутствии лактозы (галактозы) в питании, использование стронция, алюминия или других элементов в остеогенезе при отсутствии достаточного поступления кальция и т. д. Даже развитие свинцовой интоксикации в большей мере обусловлено недостатком железа в рационе и его псевдокомпенсацией — подменой свинцом.

3. Внесение элементов хаоса и гетерохроний в нутриентозависимые последовательности процессов роста и дифференцировок с итоговой рассогласованностью межструктурных и межсистемных связей и конечной неоптимальностью сформированных структур и цепей их интеграции.

4. Индукция под влиянием нутриентов метаболических и нейроэндокринных цепей регуляции развития, не соответствующих данному периоду онтогенеза, или «переключение» биологических часов развития. Примером может служить влияние раннего введения глюкозы в питание новорожденного с последующей активацией инсулиногенеза, снижением окисления и использования жирных кислот и другими метаболическими перестройками, характерными для более старших периодов детства — физиологические основы и предпосылки для формирования «синдрома X», или «синдрома канкрофилии» (по В. М. Дильману).

Термин «сбалансированное питание» характеризует не только достаточность нутриентов, но и соблюдение некоторых взаимоотношений между многочисленными заменимыми и незаменимыми факторами питания. Таким образом, понятие сбалансированности и несбалансированности относится преимущественно к развернутым биохимическим характеристикам рационов питания.

Термин «адекватность питания» применительно к питанию физиологическому включает в себя не только представление о достаточности и сбалансированности рациона, но и соблюдение широкого круга дополнительных условий, нередко меняющихся для детей разных возрастных групп. Выбор продуктов, рецептура их кулинарной обработки, конечный объем или консистенция, вкусовые, осмотические или иммуноаллергологические характеристики могут соответствовать или не соответствовать возрастным или индивидуальным особенностям ребенка, представляя тем самым большую или меньшую степень неадекватности питания даже при его самой высокой полноценности по содержанию и сбалансированности нутриентов.

В рамках адекватного питания можно, но с большой условностью, рассматривать и проблемы естественного, смешанного и искусственного вскармливания детей первого года жизни. Строго адекватным для детей первого года жизни может считаться только естественное вскармливание. Это определяется чрезвычайно сложным интегральным эффектом пищевой и биологической регуляторной роли как самого грудного нативного молока матери, так и процесса кормления.

Учитывая весьма существенное влияние количественной характеристики, в частности энергетической ценности рациона и содержания в нем белка, на темп роста ребенка, особенно в первые месяцы и годы жизни, в границах адекватного питания можно выделять его различные уровни.

Максимальным питанием целесообразно назвать такое адекватное питание, при котором темп физического развития выше среднего (выше 75 центилей по стандартам скорости); *средним* — адекватное питание при среднем темпе роста (от 25 до 75 центилей); *минимальным* — при низкой скорости роста (от 3 до 25 центилей по приростам длины или массы тела).

Близко к приведенным понятиям можно поставить и такое, как «форсированное питание», занимающее среднее положение между физиологическим и лечебным. Форсированное питание является физиологическим по сути, так как рассчитано на обеспечение жизнедеятельности, роста и развития, однако применяется исключительно в восстановительном периоде после заболеваний, приведших к торможению или остановке роста и динамики массы тела. Для обеспечения «*наверстывающего*» роста и восстановительных процессов у таких детей применяется увеличение белковой и энергетической нагрузки при соблюдении сбалансированности рациона относительно этой уже возросшей нагрузки.

К разряду понятий, промежуточных в диапазоне между физиологическим и лечебным питанием, можно отнести и такое понятие, как «профилактическое» питание. Чаще всего этим термином обозначают адекватное питание, но с особенностями, которые обеспечивают специфический эффект по компенсации выявленного у ребенка конституционального или наследственного предрасположения к определенной группе болезней или патологических состояний. В последние годы стал распространяться термин «функциональное» питание, используемый для длительно применяемых модификаций физиологического питания очень широкой профилактической направленности. Круг веществ функционального питания, которые позволяют достигнуть более высоких уровней здоровья, постоянно расширяется (табл. 25.1 — 25.3).

Наиболее распространенные рекомендации по питанию здорового человека предусматривают использование в течение дня 3–5 порций овощей (кроме картофеля), фруктов или соков разных цветов, что является гарантией достаточной обеспеченности веществами функционального питания.

Одним из разделов функционального питания является учение о биотиках и пребиотиках, в котором рассматривается аспект синергизма между организмом человека и сапрофитными бактериями.

Таблица 25.1

Пищевые вещества функционального питания

Компоненты функционального питания	Фитохимические вещества (антиоксиданты)
Пробиотики	Каерцетины
Антиоксиданты	Капсаицины
Крупномолекулярные фрагменты	Флавоноиды
Балластные вещества	Индолы
	Изоцианаты
	Лигнаны
	S-аллилцистеин
	Тритерпеноиды

Таблица 25.2

ФИТОХИМИЧЕСКИЕ ВЕЩЕСТВА

Каротиноиды (β -каротены, ликопены, зеаксантин)	Флавоноиды (ресвератролы, антоцианы, коэрцитины, гесперидины, теноверитины)	Сульфорефаны, индолы, элагиновая кислота
Овощей		
Брокколи	Брокколи	Брокколи
Морковь	Чеснок	Капуста спаржевая
Капуста листовая	Салат-латук	Капуста брюссельская
Тыква		Капуста кочанная
Красный перец		Капуста цветная
Шпинат		Капуста листовая
Томаты		Репи
Репи		Свекла листовая
Фруктов и ягод		
Абрикос	Вишня	Смородина
Киви	Груши	Малина
Манго	Яблоки	Ежевика
Папайя	Голубика	Голубика
Грейпфрут розовый	Грейпфрут	Грейпфрут
Арбуз	Киви	Киви
	Лиметта	Лиметта
	Апельсин	Апельсин
	Грейпфрут розовый	Грейпфрут розовый
	Виноград красный	Виноград красный
	Клубника	Клубника
	Земляника	Земляника
	Танжерин	Танжерин
	Мандарин	Мандарин

Таблица 25.3

**Фитохимические вещества — нутриенты
с высокой антиоксидантной активностью**

Вещества	Носители
Капсаицины	Перцы
Флавоноиды	Цитрусовые, томаты, морковь, яблоки, вишня, перцы, ягоды
Индолы	Капуста белокочанная и спаржевая (брокколи)
Изоотиоцианаты	Капуста брокколи, хрен, горчица
Ликопен	Томаты, красные грейпфруты
S-аллилцистеин	Чеснок, огурцы
Тритерпеноиды	Лакричный корень, цитрусовые

Пробиотики. Понятие о биоте очень близко примыкает к проблемам здоровья и питания. Биотой называют совокупность всех живых организмов, сопутствующих жизни человека в пространствах его кишечника, кожи и слизистых оболочек.

Что представляет собой наша биота — «третий мир человека», занимающий промежуточное положение между его внешним и внутренним миром?

Из всего количества клеток человеческого организма, а их в 10 раз больше, чем звезд в Млечном Пути, 10% принадлежат собственно человеческому организму и 90% — его биоте, т. е. сумме бактерий, грибов, простейших и таких форм жизни, как Archaea. Только в кишечнике их число колеблется от 10 до 100 триллионов. В настоящее время биота желудочно-кишечного тракта представлена преимущественно следующими группами бактерий или бактериальными культурами.

Пробиотики — 10^{14} клеток, более чем 500 видов.

Основные бактериальные культуры:

Молочнокислые бактерии (38 видов)	Бифидобактерии (32 вида)
<i>L. rhamnosus</i> GG	<i>B. bifidum</i>
<i>L. acidophilus</i>	<i>B. longum</i>
<i>L. casei</i>	<i>B. breve</i>
<i>L. bulgaricus</i>	<i>B. infantis</i>
	<i>B. animalis</i>

Основные функции биоты:

- 1) участие в формировании капиллярной сети стенки кишки;
- 2) стимулирование неспецифического иммунитета;
- 3) супрессия белка FIAF, ограничивающего жиरोобразование в организме;
- 4) участие в метаболизме холестерина и желчных кислот;
- 5) синтез витаминов, особенно витаминов B₁, B₆ и K;
- 6) переваривание растительной клетчатки;
- 7) экстракция энергии из пищи;
- 8) формирование короткоцепочечных жирных кислот для питания стенки толстой кишки;
- 9) совместно с белком женского молока (фактор HAMLET*) — стабилизация структур ДНК.

*HAMLET — мультимерный α-лактальбумин грудного молока, вызывающий избирательный апоптоз клеток с потенциально вероятной онкологической трансформацией, главным образом в желудочно-кишечном тракте и в лимфоидной ткани.

Наконец, можно согласиться с правомочностью существования и такого понятия и термина, как «оптимальное» питание. Это пока сугубо теоретическое представление или абстракция, в которую применительно к педиатрической нутрициологии заложено достижение такого идеального уровня питания, при котором оно будет не просто адекватным или узкопрофилактическим, но и обеспечит максимально положительное влияние на весь последующий период жизни — станет фактором формирования длительного здоровья и активного долголетия. Достаточно четко обрисовано определение «оптимального грудного вскармливания» (см. ниже).

Лечебное питание в педиатрии, в отличие от лечебного питания взрослых, должно быть обязательно ориентировано на одновременное решение двух принципиальных задач — поддержание адекватного физиологического пи-

тания, достаточного для обеспечения нормального развития ребенка, и на собственно лечебную функцию, применительно к конкретным болезненным проявлениям и нарушениям обмена веществ. Таким образом, можно говорить о том, что лечебное питание в педиатрии представляет собой специальную адаптацию к болезни или к условиям, поставленным болезнью, всех законов и принципов диетологии развития.

Там, где эти условия соблюдены, можно говорить об *адекватном лечебном питании*. При умеренном нарушении адекватности можно говорить о *субадекватном лечебном питании*. Наконец, в наиболее драматичных ситуациях клиники лечебное питание на какой-то срок может принять *безусловно неадекватный характер*. В этих ситуациях имеется полная аналогия между применением неадекватного питания и использованием травмирующих, но способствующих спасению или продлению жизни высокотоксичных медикаментов, радиационных или хирургических методов лечения. По аналогии с этими методами для питания больного ребенка нередко используют и такую характеристику, как «агрессивное питание». Как правило, сюда включают и такие варианты подачи лечебного питания, как энтеральное зондовое или парентеральное питание. Некоторым логическим парадоксом является то обстоятельство, что наиболее серьезным основанием для применения агрессивного питания является не столько драматизм клинической ситуации и необходимость защиты жизни больного, сколько показания, ориентированные на сохранение адекватного его развития, т. е. показания физиологического плана.

«Достаточность», «недостаточность» или «избыточность» питания — термины клинические и относящиеся не к рациону питания, а к состоянию питания ребенка. Качественная недостаточность питания определяется через выявление клинических или лабораторных признаков (симптомов) недостатка одного или нескольких витаминов, солей или микроэлементов. Количественную недостаточность или избыточность принято обычно относить к проявлениям нарушенного обеспечения белком или энергетическими нутриентами, к которым относятся жиры и углеводы. Основными проявлениями такой преимущественно количественной недостаточности являются отставание в росте, снижение массы тела, частичная или полная утрата подкожного жирового слоя, уменьшение мышечной массы в далеко зашедших случаях. Именно к доминированию признаков количественной недостаточности питания относится широко распространенный термин «*белково-энергетическая недостаточность питания*».

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ИЛИ ЗАКОНЫ ФИЗИОЛОГИЧЕСКОГО ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ

Принцип физиологической адекватности питания — максимальная степень соответствия пищевого продукта тем возможностям кусания, жевания, глотания, пищеварения, всасывания и метаболизации, которыми располагает ребенок данного возраста. При этом очень важно опираться на хорошо

изученные естественные закономерности появления тех или иных возможностей ферментации, иммунологической переносимости или включения в пластические процессы. К понятию «адекватность» должны быть отнесены иммунологические, механические свойства продукта, его осмотические и вкусовые характеристики. В практике приходится сталкиваться и с «псевдоадекватностью» — кажущейся хорошей переносимостью того или иного продукта питания.

Подчеркивать это приходится потому, что дети обладают большой адаптивной пластичностью и способны быстро и эффективно приспособиться «переносить» многообразие продуктов питания. Можно говорить и о том, что такая адаптивная пластичность используется в самой возрастной физиологии. Возникающие в средние сроки гестации плотательные движения плода с заглатыванием околоплодных вод являются новой ступенью адаптации желудочно-кишечного тракта со всеми ферментными системами пристеночного пищеварения к будущему энтеральному молочному питанию. Такую же очень плавную систему мер переадаптации используют семья и педиатр, регулируя постепенное приучение ребенка к густой пище при введении прикормов. Но нередко приходится констатировать, что и относительно грубые диетологические «эксперименты» дети переносят без грубых клинических срывов. Имеются наблюдения вполне спокойной реакции детей нескольких дней или недель жизни на докармливание простыми молочными смесями, включая и цельное молоко или кефиры, или на раннее введение прикормов, основанных на глютеносодержащих злаках. Дети вынуждены подчиняться и доверять взрослым. Однако подобная адаптация всегда представляет собой «зигзаг» на пути нормального развития. Такие явления можно представить как частные проявления общего феномена *«адаптирующего развития»*.

Преждевременное возникновение или усиление функции, обусловленное вынужденной адаптацией, с одной стороны, приводит к относительному отставанию в других направлениях роста и дифференцировки, создавая гетерохронии развития, а с другой — к конечной неполноте формирования той функции, которая была индуцирована преждевременно. Это один из общих законов природы развития. *Искусственное вскармливание афизиологично для ребенка, оно неизбежно генерирует существенные биологические особенности и изменения спектра заболеваемости в последующей жизни старших детей, подростков и взрослых.* К ним приходится относить такие, как гиперлипидемии, гиперинсулинемии, тучность и ожирение, ранний атеросклероз, нарушения поведения и способности формировать отношения, сниженную способность к обучению.

В настоящее время не вызывает сомнений, что естественное вскармливание нельзя рассматривать как исключительно нутриентное и энергетическое обеспечение. Как эквивалент и продолжение пуповинной связи внутриутробного периода грудное молоко несет в себе самый широкий комплекс регулирующих и информационных носителей — гормонов, биологически активных веществ и стимуляторов дифференцировок отдельных систем и органов, факторы иммунологического регулирования и толерантности. Очень важной в естественном вскармливании является уникальная система психо-

логического и социального импринтинга в процессе кормления грудью, а также специфический механизм сосательного усилия и напряжения. Вместе с тем, являясь только компонентом комплексного эффекта грудного вскармливания, сам по себе феномен питания через материнское молоко является «золотым стандартом» диететики. На «уроках» грудного вскармливания можно раскрывать многие базисные принципы диетологии развития.

Принцип достаточности энергетического обеспечения может показаться несколько искусственным, так как повторяет формулу основного предназначения питания для ребенка любого возраста.

Питание или его энергетические характеристики должны быть достаточны для покрытия всех энергозатрат и обеспечения роста. В любой ситуации основные функции ребенка — наращивание массы тела, рост и дифференцировки — должны выполняться. *Дети (как и беременные женщины) никогда не должны худеть или останавливаться в накоплении массы тела.* Акцент на энергетическую обеспеченность питания ребенка необходим в связи с тем, что она требует особого внимания или поддержки со стороны врача. В общей структуре энергозатрат, куда входят основной обмен, специфически-динамическое действие пищи, затраты на физическую активность, стресс, потери, связанные с экскрецией, затраты на рост и развитие являются всегда последними по очередности. Более того, можно говорить и о том, что их покрытие осуществляется «по остаточному принципу», уже после компенсации всех других энергетических задолженностей. Чем более возрастают «другие» затраты, тем более высок риск недообеспечения роста и развития.

Легко себе представить, что в те периоды детства, когда энергозатраты роста становятся относительно небольшими (5–8% от общего баланса энергии), даже не столь выраженное снижение аппетита или рост конкурирующих затрат энергии могут стать причиной отставания ребенка в росте и развитии.

Примеры можно найти в любой ситуации с увеличением физической активности. Например, форсирование режима тренировок в спортивной секции сопровождается снижением скорости роста или даже его остановкой.

Иллюстрацией этому является и вся клиническая картина детских болезней, где снижение темпов роста и увеличения массы тела можно наблюдать на фоне лихорадочных состояний и стресса, даже при сохранности аппетита и обычного для ребенка рациона питания. Любая, в том числе самая объективно вынужденная, энергетическая недостаточность питания, создающая ограничения скорости роста, является существенной альтерацией развития и создает необратимые изменения в его качественных характеристиках. Педиатр должен представлять себе «системность» процессов роста. Вряд ли следует считать драматическим событием «недобор» 1–2 см роста в каком-то возрастном периоде. Но это ничтожное отставание в росте скелета может отражать гораздо более существенный «недобор» в массе головного мозга, лимфоидной и кроветворной ткани, паренхиматозных органов, органов репродуктивной сферы у подростков и т. д. С позиции «системности роста» любой риск снижения нормального темпа развития, а тем более его действительное снижение у ребенка является чрезвычайным по значимости патологическим состоянием. Оно требует немедленного вмешательства как в со-

держание пищевого рациона, так и в методы его «подачи» больному ребенку. Еще более значимы все эти отклонения в те периоды роста, когда напряженность, скорость и системность роста-дифференцировочных процессов максимальны, т. е. во внутриутробном периоде или постнатально, применительно к детям, родившимся с малой массой тела.

Принцип «мультикомпонентной сбалансированности питания» является продолжением и подтверждением концепции сбалансированного питания, введенной в диетологию А. А. Покровским. Для создания всего разнообразия органических молекул или структур необходимо одномоментное использование широкого спектра исходных веществ. Упрощенное отношение к рациону питания с ограниченным контролем его пищевой ценности (по типу «энергия и Б : Ж : У») означает наше упрощенно-небрежительное отношение к развитию детей. Не включая в контроль рациона расчеты обеспеченности по йоду или железу, мы не считаем нужным заботиться о развитии интеллекта и памяти, пренебрегая анализом обеспеченности цинком у мальчиков, обрекаем их на проблемы роста, полового созревания и фертильности, не подсчитывая кальциевый «пак», формируем юношеские остеохондропатии и остеохондрозы взрослых.

В осуществлении принципа мультикомпонентности обеспечения есть много проблем, связанных с доказательностью эссенциальности того или иного нутриента для детей. Прежде всего это касается так называемых условно-эссенциальных веществ пищи, круг которых для новорожденных или больных детей нередко существенно шире, чем для взрослых. К ним могут быть отнесены такие нутриенты, как длинноцепочечные полиненасыщенные жирные кислоты (арахидоновая, эйкозопентаеновая и докозогексаеновая), карнитин, холин, инозитол, цистеин, тирозин, аргинин, глицин, а также нуклеотиды. При этом условность эссенциальности определяется по отношению к состоянию полного здоровья детей. Однако при любой неблагоприятной ситуации в жизни ребенка, прежде всего при инфекциях, именно обеспеченность условно-эссенциальными факторами питания может оказаться решающей для уменьшения тяжести или риска хронизации болезни. Адекватный подбор нутриентов мультикомпонентного обеспечения осуществляется, как правило, с учетом «золотого стандарта», т. е. женского молока.

Существенной проблемой является переход от перечня множества нормируемых нутриентов к конкретным рационам питания с учетом возможности дробного или периодического поступления нутриента с пищей, его краткосрочного или длительного депонирования, уровня, предшествовавшего отложению нутриента.

Именно уроки естественного вскармливания явились основой многочисленных разработок «рекомендуемых норм потребления», насчитывающих до 40 нормируемых нутриентов. Они же ложатся в основу разработок новых продуктов детского питания и соответствующих международных требований или «кодексов» по составу этих продуктов.

В настоящее время не представляется возможным оценивать пищевой рацион по всей гамме нутриентов вручную. Единственная возможность и

перспектива — системы автоматизированного анализа на базе современных компьютеров.

Принцип «нутриентного предобеспечения». Любое событие в развитии, прежде всего деление клеток, цитоплазматический рост, дифференцировка клеточных структур, может адекватно происходить только при наличии всех химических субстанций, как вовлекаемых в тканевые «новостройки», так и участвующих в регуляции пластических процессов. Таким образом, обеспечение должно обязательно предшествовать и опережающе сопровождать все процессы роста и развития. Очевидно, что при пограничном или относительно недостаточном обеспечении нутриентами у детей всегда будет возникать противоречие между их направлением на пластические процессы и необходимым обеспечением активной жизнедеятельности или стресса. В физиологии роста существует система страхования подобных чрезвычайных ситуаций через использование различных тканевых депо. При отсутствии достаточного депо нутриента эта конкуренция чаще всего приводит к дефициту в обеспечении развития, к его альтерациям. Таким образом, задача предобеспечения подчеркивает значение процессов депонирования нутриентов, их жизненное значение для качества развития. Особенно ярко и убедительно принцип предобеспечения может быть иллюстрирован на примерах, относящихся к нутрициологии беременных. Наиболее изучена недостаточность йода в рационе беременной женщины.

Спектр последствий дефицита йода при беременности

Мертворождение.

Врожденные аномалии развития.

Неврологический кретинизм:

- умственная отсталость;
- глухонмота;
- косоглазие.

Микседематозный кретинизм (гипотиреоз, карликовость):

- умственная отсталость;
- низкорослость, гипотиреоз;
- психомоторные нарушения.

В табл. 25.4 приведен результат эффективности сапплементации йодом путем его введения внутримышечно (в масляном либо в водном растворе) до зачатия или в первые недели после него.

Таблица 25.4

Профилактическое введение йода до зачатия или при беременности и число детей с кретинизмом

Показатель	Введение йода	
	До зачатия	После зачатия
Число родов всего	593	95
Новорожденные с кретинизмом	1	5
Частота на 1000 новорожденных	1,7	52,6

Приведенные по йоду данные можно дополнить и многочисленными другими примерами важности предобеспечения в диетологии развития. Убедительные нарушения развития и здоровья могут быть и при многих, более редко наблюдаемых дефицитах питания беременной, например меди.

Пrenатальный дефицит меди. Влияние на плод и новорожденного
 Мертворождение или ранняя неонатальная смерть.

Неврологические нарушения:

- дефектный синтез миелина;
- гипоплазия большого мозга или мозжечка.

Изменения сердечно-сосудистой системы:

- аневризмы и варикоз сосудов;
- непрочность и ломкость сосудов.

Изменения скелетного матрикса:

- аномальное строение коллагена;
- аномалия эластича.

Нарушения обмена энергии.

Нарушения обмена фосфолипидов.

Замедление роста.

Этот принцип в определенной степени выпадает из стереотипов мышления и деятельности врачей, ориентированных на констатацию патологического состояния и последующее принятие решений. Предобеспечение, как и вся профилактика через поддержание среды развития, должно выполняться перманентно применительно к каждому ребенку, и больному, и здоровому.

Принцип предобеспечения для детей грудного возраста необходимо интерпретировать еще и в плане системного понимания и абсолютной неразрывности проблем вскармливания ребенка, питания кормящей матери в периоде грудного вскармливания, питания беременной женщины, питания женщины (и мужчины в какой-то степени) в периоде подготовки к зачатию, питания женщины детородного возраста и девушек-подростков.

НОРМИРОВАНИЕ ПОТРЕБЛЕНИЯ ПИЩЕВЫХ ВЕЩЕСТВ И ЭНЕРГИИ ДЛЯ ДЕТЕЙ РАЗНЫХ ВОЗРАСТОВ

Педиатрическая диетология, или диетология развития, в течение уже нескольких десятков лет использует в качестве надежного ориентира в обосновании уровней потребления и рекомендаций факты, относящиеся к химическому составу и использованию грудным ребенком нутриентов материнского молока.

Физиологические потребности в нутриентах рассчитывают исходя из результатов анализа реальных величин потребления в представительных выборках детей разного возраста, а также на основе использования различных клинических, общепедиатрических и биохимических критериев степени обеспеченности при разных уровнях потребления. Во многих странах существуют государственные рекомендации по нормированию потребления. Термин «рекомендуемая норма потребления» содержит в себе некоторую га-

рантирующую избыточность, или «резерв надежности» рекомендации, ориентированный на гетерогенность популяции. Естественно, что рекомендуемые нормы изменяются по мере накопления объективных подтверждений их необходимости. Решающее значение при этом имеют клинические и эпидемиологические данные об особенностях развития и здоровья детей при том или ином уровне поступления нутриента. Ниже приведены примеры многокомпонентного нормирования питания в разных странах и на уровне ВОЗ. Естественно, что эти рекомендации нередко оказываются идентичными. Это определяется их опорой на достижения общемировой диетологической науки и практики (табл. 25.5 — 25.9).

Таблица 25.5

Нормы потребления пищевых веществ и энергии
(утверждены Коллегией МЗ РФ 31.05.1991 г.)

Нутриенты	0–2 мес	3–5 мес	6–11 мес	1–3 года	3–7 лет	7–10 лет
Белки, всего, г	—	—	—	53	68	79
Белки, г/кг	2,2	2,6	2,9	—	—	—
Жиры, всего, г	—	—	—	53	68	79
в том числе растительные, г	—	—	—	5–10	11	16
Жиры, г/кг	6,6	6,9	5,5	—	—	—
Линолевая кислота, г/кг	0,7	0,7	0,7	—	—	—
Углеводы, г	—	—	—	212	272	315
Углеводы, г/кг	13,0	13,0	13,0	—	—	—
Кальций, мг	400	500	600	800	1200	1100
Фосфор, мг	300	400	500	800	1450	1850
Магний, мг	55	60	70	150	300	250
Железо, мг	4	7	10	10	15	18
Цинк, мг	3	3	4	—	—	—
Йод, мкг	40	40	50	—	—	—
Витамин А, рет. экв., мкг	400	400	400	450	500	700
Витамин Е, мг т. э.	3	3	4	—	—	—
Витамин Е, МЕ	—	—	—	7	10	10
Витамин D, мкг	10	10	10	10	2,5	2,5
Витамин В ₁ , мг	0,3	0,4	0,5	0,8	1,0	1,4
Витамин В ₂ , мг	0,4	0,5	0,6	0,9	1,3	1,6
Витамин В ₆ , мг	0,4	0,5	0,6	0,9	1,3	1,6
Витамин РР, н. э., мг	5	6	7	10	12	15
Витамин В ₁₂ , мкг	0,3	0,4	0,5	1,0	1,5	2,0
Фолаты, мкг	40	40	60	—	—	—
Энергия, всего, ккал	—	—	—	1540	1970	2300
Энергия, ккал/кг	115	115	110	—	—	—

Таблица 25.5 (окончания)

Нутриенты	11–13, мальчики	11–13, девочки	14–17, мальчики	14–17, девочки
Белки, всего, г	93	85	100	90
в том числе животные, г	56	51	60	54
Жиры всего, г	93	85	100	90
в том числе растительные, г	19	17	20	18
Углеводы, г	370	340	400	360
Кальций, мг	1200	1100	1200	1100
Фосфор, мг	1800	1650	1800	1650
Магний, мг	350	300	300	300
Железо, мг	18	18	18	18
Витамин В ₁ , мг	1,6	1,5	1,7	1,6
Витамин В ₂ , мг	1,9	1,7	2,0	1,8
Витамин В ₆ , мг	1,9	1,7	2,0	1,8
Витамин В ₁₂ , мкг	0,3	0,3	0,3	0,3
Витамин РР, мг	18	16	19	17
Витамин С, мг	70	60	75	65
Витамин А, мкг	1000	1000	1000	1000
Витамин Е, МЕ	12	10	15	12
Витамин D, МЕ	100	100	100	100
Энергия, ккал	2700	2450	2900	2600

Таблица 25.6

Рекомендации по потреблению нутриентов и энергии пищевого рациона
в Европейском Сообществе (1993 г.)

Возраст	Белки, г/кг	Белки, г	ЭНХ, кДж, % от калорий- ности	ЭНХ, кДж, г	ЭНХ, кДж, % от калорий- ности	ЭНХ, кДж, г	Витамин В ₁ , мг	Витамин РР, мг
0–6 мес	–	–	–	–	–	–	–	–
6–11 мес	1,6	15	4,5	4	0,5	0,5	0,3	5
1–3 года	1,1	15	3	4	0,5	0,7	0,5	9
4–6 лет	1,0	20	2	4	0,5	1,0	0,7	11
7–10 лет	1,0	29	2	4	0,5	1,0	0,8	13
Мальчики								
11–14 лет	1,0	44	2	6	0,5	1,0	1,0	15
15–17 лет	0,9	55	2	6	0,5	1,5	1,2	16
Старше 17 лет	0,75	56	2	6	0,5	1,5	1,1	16
Девочки								
11–14 лет	0,95	42	2	4	0,5	1,0	0,9	14
15–17 лет	0,85	46	2	5	0,5	1,0	0,9	14
Старше 17 лет	0,75	47	2	4,5	0,5	1,0	0,9	14
Беременные	0,75 (+10 г)	57	2	6	0,5	1,0	1,0	14
Лактирующие	0,75 (+16 г)	63	2	5,5	0,5	1,0	1,1	16

Таблица 25.6 (продолжение)

Возраст	Витамин В ₆ , мкг/г белка	Витамин В ₆ , мг	Витамин А, мкг	Витамин В ₂ , мг	Фолиевая кислота, мкг	Витамин В ₁₂ , мкг	Витамин С, мг
0–6 мес	–	–	–	–	–	–	–
6–11 мес	15	0,4	350	0,4	50	0,5	20
1–3 года	15	0,7	400	0,8	100	0,7	25
4–6 лет	15	0,9	400	1,0	130	0,9	25
7–10 лет	15	1,1	500	1,2	150	1,0	30
Мальчики							
11–14 лет	15	1,3	600	1,4	180	1,3	35
15–17 лет	15	1,5	700	1,6	200	1,4	40
Старше 17 лет	15	1,5	700	1,6	200	1,4	45
Девочки							
11–14 лет	15	1,1	600	1,2	180	1,3	35
15–17 лет	15	1,1	600	1,3	200	1,4	40
Старше 17 лет	15	1,1	600	1,3	200	1,4	45
Беременные	15	1,3	700	1,6	400	1,6	55
Кормящие	15	1,4	950	1,7	350	1,9	70

Таблица 25.6 (окончание)

Возраст	Кальций, мг	Фосфор, мг	Калий, мг	Железо, мг	Цинк, мг	Медь, мг	Селен, мкг	Йод, мкг
0–6 мес	–	–	–	–	–	–	–	–
6–11 мес	400	300	800	6	4	0,3	8	50
1–3 года	400	300	800	4	4	0,4	10	70
4–6 лет	450	350	1100	4	6	0,6	15	90
7–10 лет	550	450	2000	6	7	0,7	25	100
Мальчики								
11–14 лет	1000	775	3100	10	9	0,8	35	120
15–17 лет	1000	775	3100	13	9	1,0	45	130
Старше 17 лет	700	550	3100	9	9,5	1,1	55	130
Девочки								
11–14 лет	800	625	3100	22	9	0,8	35	120
15–17 лет	800	625	3100	20	7	1,0	45	130
Старше 17 лет	700	550	3100	21	7	1,1	55	130
Беременные	700	550	3100	Дополнительно по показаниям	7	1,1	55	130
Кормящие	1200	950	3100	10	12	1,4	70	160

Измененные данные по нормированию нутриентов
(Institute of Medicine USA, 2001)

Нутриент	Рекомендации	0–6 мес	7–12 мес	1–3 года
Витамин А	AI	400 мкг EAR	500 мкг EAR	
	EAR	–	–	210 мкг
	RDA	–	–	300 мкг
	UL	600 мкг	600 мкг	600 мкг
Витамин К	AI	2,0 мкг	2,5 мкг	30,0 мкг
Хром	AI	0,2 мкг	5,5 мкг	11,0 мкг
Медь	AI	200 мкг	220 мкг	–
	EAR	–	–	260 мкг
	RDA	–	–	340 мкг
	UL	Не установлено	Не установлено	1,0 мг
Йод	AI	110,0 мкг	130,0 мкг	–
	EAR	–	–	66 мкг
	RDA	–	–	90 мкг
	UL	Не установлено	Не установлено	200 мкг
Железо	AI	0,27 мг	–	–
	EAR	–	6,9 мг	3,0 мг
	RDA	–	11,0 мг	7,0 мг
	UL	40,0 мг	40,0 мг	40,0 мг
Марганец	AI	0,003 мг	0,6 мг	1,2 мг
	UL	Не установлено	Не установлено	2 мг
Молибден	AI	2,0 мкг	3,0 мкг	–
	EAR	–	–	13,0 мкг
	RDA	–	–	17,0 мкг
	UL	Не установлено	Не установлено	0,3 мг
Цинк	AI	2,0 мг	–	–
	EAR	–	2,5 мг	2,5 мг
	RDA	–	3,0 мг	3,0 мг
	UL	4,0 мг	5,0 мг	7,0 мг
Бор	UL	Не установлено	Не установлено	3,0 мг
Никель	UL	Не установлено	Не установлено	0,2 мг
Ванадий	UL	Не установлено	Не установлено	Не установлено

Примечание. EAR — «Установленный средний уровень потребления», или количество нутриента, удовлетворяющее потребности 50% индивидуумов возрасто-половой группы; RDA — «Рекомендуемое ежедневное потребление» нутриента, ориентированное на удовлетворение потребностей 97–98% индивидуумов возрасто-половой группы.

При отсутствии EAR и RDA: AI — «Адекватное потребление» нутриента, или предположительно достаточное для поддержания определенного состояния здоровья и физиологической функции; UL — «Максимальное потребление» данного нутриента при доказанной его безопасности для 97–98% членов возрасто-половой группы.

Таблица 25.8

Пересмотр основных рекомендаций суточного потребления нутриентов
(Institute of Medicine USA, 2002)

Возраст	Белок, г	AMDR, г
0–6 мес	9,1	—
7–12 мес	13,5	—
1–3 года	13	5–20
4–8 лет	19	10–30
Мальчики, мужчины		
9–13 лет	34	10–30
14–18 лет	52	10–30
19–30 лет	56	10–35
31–50 лет	56	10–35
51–70 лет	56	10–35
Старше 70 лет	56	10–35
Девочки, женщины		
9–13 лет	34	10–30
14–18 лет	46	10–30
19–30 лет	46	10–35
31–50 лет	46	10–35
51–70 лет	46	10–35
Старше 70 лет	46	10–35
Беременные		
До 18 лет	71	10–35
19–30 лет	71	10–35
31–50 лет	71	10–35
Лактирующие		
До 18 лет	71	10–35
19–30 лет	71	10–35
31–50 лет	71	10–35

Таблица 25.8 (продолжение)

Незаменимые аминокислоты (мг на 1 г белка)

Аминокислоты	Суточное потребление
Гистидин	18
Изолейцин	25
Лизин	55
Лейцин	51
Метионин + цистеин	25
Фенилаланин + тирозин	47
Тreonин	27
Триптофан	7
Валин	32

Таблица 25.8 (продолжение)

Пересмотр основных рекомендаций суточного потребления нутриентов
(Institute of Medicine USA, 2002)

Возраст	Углеводы перев., г/день	AMDR, г	Пищевые волокна, г/день	Общий жир, г	AMDR, г
0–6 мес	60	–	–	31	–
7–12 мес	95	–	–	30	–
1–3 года	130	45–65	19		30–40
4–8 лет	130	45–65	25		25–35
Мальчики, мужчины					
9–13 лет	130	45–65	31		25–35
14–18 лет	130	45–65	38		25–35
19–30 лет	130	45–65	38		20–35
31–50 лет	130	45–65	38		20–35
51–70 лет	130	45–65	30		20–35
Старше 70 лет	130	45–65	30		20–35
Девочки, женщины					
9–13 лет	130	45–65	28		25–35
14–18 лет	130	45–65	26		25–35
19–30 лет	130	45–65	25		20–35
31–50 лет	130	45–65	25		20–35
51–70 лет	130	45–65	21		20–35
Старше 70 лет	130	45–65	21		20–35
Беременные					
До 18 лет	175	45–65	28		20–35
19–30 лет	175	45–65	28		20–35
31–50 лет	175	45–65	28		20–35
Лактирующие					
До 18 лет	210	45–65	29		20–35
19–30 лет	210	45–65	29		20–35
31–50 лет	210	45–65	29		20–35

Таблица 25.8 (продолжение)

Возраст	Линолевая кислота, г	AMDR, г	α -Линоленовая кислота, г	AMDR, г
0–6 мес	4,4	–	0,5	–
7–12 мес	4,6	–	0,5	–
1–3 года	7	5–10	0,7	0,6–1,2
4–8 лет	10	5–10	0,9	0,6–1,2
Мальчики, мужчины				
9–13 лет	12	5–10	1,2	0,6–1,2
14–18 лет	16	5–10	1,6	0,6–1,2
19–30 лет	17	5–10	1,6	0,6–1,2
31–50 лет	17	5–10	1,6	0,6–1,2
51–70 лет	14	5–10	1,6	0,6–1,2
Старше 70 лет	14	5–10	1,6	0,6–1,2
Девочки, женщины				
9–13 лет	10	5–10	1,0	0,6–1,2
14–18 лет	11	5–10	1,1	0,6–1,2
19–30 лет	12	5–10	1,1	0,6–1,2
31–50 лет	12	5–10	1,1	0,6–1,2
51–70 лет	11	5–10	1,1	0,6–1,2
Старше 70 лет	11	5–10	1,1	0,6–1,2
Беременные				
До 18 лет	13	5–10	1,4	0,6–1,2
19–30 лет	13	5–10	1,4	0,6–1,2
31–50 лет	13	5–10	1,4	0,6–1,2
Активирующие				
До 18 лет	13	5–10	1,3	0,6–1,2
19–30 лет	13	5–10	1,3	0,6–1,2
31–50 лет	13	5–10	1,3	0,6–1,2

Таблица 25.8 (продолжение)

Возраст	Биотин		Фолат		Холин	
	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мкг	UL, мкг
0–6 мес	5	–	65	–	125	–
7–12 мес	6	–	80	–	150	–
1–3 года	8	–	150	300	200	1000
4–8 лет	12	–	200	400	250	1000
Мальчики, мужчины						
9–13 лет	20	–	300	600	375	2000
14–18 лет	25	–	400	800	550	3000
19–30 лет	30	–	400	1000	550	3500
31–50 лет	30	–	400	1000	550	3500
51–70 лет	30	–	400	1000	550	3500
Старше 70 лет	30	–	400	1000	550	3500
Девочки, женщины						
9–13 лет	20	–	300	600	375	2000
14–18 лет	25	–	400	800	400	3000
19–30 лет	30	–	400	1000	425	3500
31–50 лет	30	–	400	1000	425	3500
51–70 лет	30	–	400	1000	425	3500
Старше 70 лет	30	–	400	1000	425	3500
Беременные						
До 18 лет	30	–	600	800	450	3000
19–30 лет	30	–	600	1000	450	3500
31–50 лет	30	–	600	1000	450	3500
Лактирующие						
До 18 лет	35	–	500	800	550	3000
19–30 лет	35	–	500	1000	550	3500
31–50 лет	35	–	500	1000	550	3500

Таблица 25.8 (продолжение)

Возраст	Пантотеновая кислота		Витамин B ₂		Витамин B ₆	
	RDA, мг	UL, мг	RDA, мг	UL, мг	RDA, мг	UL, мг
0–6 мес	1,7	–	0,3	–	0,2	–
7–12 мес	1,8	–	0,4	–	0,3	–
1–3 года	2	–	0,5	–	0,5	–
4–8 лет	3	–	0,6	–	0,6	–
Мальчики, мужчины						
9–13 лет	4	–	0,9	–	0,9	–
14–18 лет	5	–	1,3	–	1,2	–
19–30 лет	5	–	1,3	–	1,2	–
31–50 лет	5	–	1,3	–	1,2	–
51–70 лет	5	–	1,3	–	1,2	–
Старше 70 лет	5	–	1,3	–	1,2	–
Девочки, женщины						
9–13 лет	4	–	0,9	–	0,9	–
14–18 лет	5	–	1,0	–	1,0	–
19–30 лет	5	–	1,1	–	1,1	–
31–50 лет	5	–	1,1	–	1,1	–
51–70 лет	5	–	1,1	–	1,1	–
Старше 70 лет	5	–	1,1	–	1,1	–
Беременные						
До 18 лет	6	–	1,4	–	1,4	–
19–30 лет	6	–	1,4	–	1,4	–
31–50 лет	6	–	1,4	–	1,4	–
Лактирующие						
До 18 лет	7	–	1,6	–	1,4	–
19–30 лет	7	–	1,6	–	1,4	–
31–50 лет	7	–	1,6	–	1,4	–

Таблица 25.8 (продолжение)

Возраст	Витамин А		Витамин В ₆		Витамин В ₁₂		Ниацин	
	RDA, мг	UL, мкг	RDA, мг	UL, мг	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мг	UL, мг
0–6 мес	400	600	0,1	–	0,4	–	2	–
7–12 мес	500	600	0,3	–	0,5	–	4	–
1–3 года	300	600	0,5	30	0,9	–	8	10
4–6 лет	400	900	0,6	40	1,2	–	8	15
Мальчики, мужчины								
9–13 лет	600	1700	1,0	60	1,8	–	12	20
14–18 лет	900	2800	1,3	80	2,4	–	16	30
19–30 лет	900	3000	1,3	100	2,4	–	16	35
31–50 лет	900	3000	1,3	100	2,4	–	16	35
51–70 лет	900	3000	1,7	100	2,4	–	16	35
Старше 70 лет	900	3000	1,7	100	2,4	–	16	35
Девочки, женщины								
9–13 лет	600	1700	1,0	60	1,8	–	12	20
14–18 лет	700	2800	1,2	80	2,4	–	14	30
19–30 лет	700	3000	1,3	100	2,4	–	14	35
31–50 лет	700	3000	1,3	100	2,4	–	14	35
51–70 лет	700	3000	1,5	100	2,4	–	14	35
Старше 70 лет	700	3000	1,5	100	2,4	–	14	35
Беременные								
До 18 лет	750	2800	1,9	80	2,6	–	18	30
19–30 лет	770	3000	1,9	100	2,6	–	18	35
31–50 лет	770	3000	1,9	100	2,6	–	18	35
Лактирующие								
До 18 лет	1200	3000	2,0	80	2,8	–	17	30
19–30 лет	1300	3000	2,0	100	2,8	–	17	35
31–50 лет	1300	3000	2,0	100	2,8	–	17	35

Таблица 25.8 (продолжение)

Возраст	Витамин С		Витамин D		Витамин Е	
	RDA, мг	UL, мг	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мг	UL, мг
0–6 мес	40	–	5	25	4	–
7–12 мес	50	–	5	25	5	–
1–3 года	15	–	5	50	6	–
4–6 лет	25	–	5	50	7	–
Мальчики, мужчины						
9–13 лет	45	–	5	50	11	–
14–18 лет	75	–	5	50	15	–
19–30 лет	90	–	5	50	15	–
31–50 лет	90	–	5	50	15	–
51–70 лет	90	–	10	50	15	–
Старше 70 лет	90	–	15	50	15	–
Девочки, женщины						
9–13 лет	45	–	5	50	11	–
14–18 лет	65	–	5	50	15	–
19–30 лет	75	–	5	50	15	–
31–50 лет	75	–	5	50	15	–
51–70 лет	75	–	10	50	15	–
Старше 70 лет	75	–	15	50	15	–
Беременные						
До 18 лет	80	–	5	50	15	–
19–30 лет	85	–	5	50	15	–
31–50 лет	85	–	5	50	15	–
Лактирующие						
До 18 лет	115	–	5	50	19	–
19–30 лет	120	–	5	50	19	–
31–50 лет	120	–	5	50	19	–

Таблица 25.8 (продолжение)

Возраст	Витамин К		Бор		Кальций	
	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мг	UL, мг
0–6 мес	2,0	–	–	–	210	–
7–12 мес	2,5	–	–	–	270	–
1–3 года	30	–	–	3	500	–
4–8 лет	55	–	–	6	800	–
Мальчики, мужчины						
9–13 лет	60	–	–	11	1300	–
14–18 лет	75	–	–	17	1300	–
19–30 лет	120	–	–	20	1000	–
31–50 лет	120	–	–	20	1000	–
51–70 лет	120	–	–	20	1200	–
Старше 70 лет	120	–	–	20	1200	–
Девочки, женщины						
9–13 лет	60	–	–	11	1300	–
14–18 лет	75	–	–	17	1300	–
19–30 лет	90	–	–	20	1000	–
31–50 лет	90	–	–	20	1200	–
51–70 лет	90	–	–	20	1200	–
Старше 70 лет	90	–	–	20	1200	–
Беременные						
До 18 лет	75	–	–	17	1300	–
19–30 лет	90	–	–	20	1000	–
31–50 лет	90	–	–	20	1000	–
Лактирующие						
До 18 лет	75	–	–	17	1300	–
19–30 лет	90	–	–	20	1000	–
31–50 лет	90	–	–	20	1000	–

Таблица 25.8 (продолжение)

Возраст	Хром		Медь		Фтор	
	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мг	UL, мг
0–6 мес	0,2	–	200	–	0,01	0,7
7–12 мес	5,5	–	220	–	0,5	0,9
1–3 года	11	–	340	1000	0,7	1,3
4–8 лет	15	–	440	3000	1,0	2,2
Мальчики, мужчины						
9–13 лет	25	–	700	5000	2	10
14–18 лет	35	–	890	8000	3	10
19–30 лет	35	–	900	10000	4	10
31–50 лет	35	–	900	10000	4	10
51–70 лет	30	–	900	10000	4	10
Старше 70 лет	30	–	900	10000	4	10
Девочки, женщины						
9–13 лет	21	–	700	5000	2	10
14–18 лет	24	–	890	8000	3	10
19–30 лет	25	–	900	10000	3	10
31–50 лет	25	–	900	10000	3	10
51–70 лет	20	–	900	10000	3	10
Старше 70 лет	20	–	900	10000	3	10
Беременные						
До 18 лет	29	–	1000	8000	3	10
19–30 лет	30	–	1000	10000	3	10
31–50 лет	30	–	1000	10000	3	10
Лактирующие						
До 18 лет	44	–	1300	8000	3	10
19–30 лет	45	–	1300	10000	3	10
31–50 лет	45	–	1300	10000	3	10

Таблица 29.8 (продолжение)

Возраст	Йод		Железо		Магний	
	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мг	UL, мг	RDA, мг	UL, мг
0–6 мес	110	–	0,27	40	30	–
7–12 мес	130	–	11	40	75	–
1–3 года	90	200	7	40	80	65
4–8 лет	90	300	10	40	130	110
Мальчики, мужчины						
9–13 лет	120	600	8	40	240	350
14–18 лет	150	900	11	45	410	350
19–30 лет	150	1100	8	45	400	350
31–50 лет	150	1100	8	45	420	350
51–70 лет	150	1100	8	45	420	350
Старше 70 лет	150	1100	8	45	420	350
Девочки, женщины						
9–13 лет	120	600	8	40	240	350
14–18 лет	150	900	15	45	360	350
19–30 лет	150	1100	18	45	310	350
31–50 лет	150	1100	18	45	320	350
51–70 лет	150	1100	8	45	320	350
Старше 70 лет	150	1100	8	45	320	350
Беременные						
До 18 лет	220	900	27	45	400	350
19–30 лет	220	1100	27	45	350	350
31–50 лет	220	1100	27	45	350	350
Лактирующие						
До 18 лет	290	900	10	45	380	350
19–30 лет	290	1100	9	45	310	350
31–50 лет	290	1100	9	45	320	350

Таблица 25.8 (продолжение)

Возраст	Марганец		Молибден		Никель	
	RDA, мг	UL, мг	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мг	UL, мг
0–6 мес	0,003	–	2	–	–	–
7–12 мес	0,8	–	3	–	–	–
1–3 года	1,2	2	17	300	–	0,2
4–8 лет	1,5	3	22	600	–	0,3
Мальчики, мужчины						
9–13 лет	1,9	6	34	1100	–	0,6
14–18 лет	2,2	9	43	1700	–	1,0
19–30 лет	2,3	11	45	2000	–	1,0
31–50 лет	2,3	11	45	2000	–	1,0
51–70 лет	2,3	11	45	2000	–	1,0
Старше 70 лет	2,3	11	45	2000	–	1,0
Девочки, женщины						
9–13 лет	1,6	6	34	1100	–	0,6
14–18 лет	1,6	9	45	1700	–	1,0
19–30 лет	1,8	11	45	2000	–	1,0
31–50 лет	1,8	11	45	2000	–	1,0
51–70 лет	1,8	11	45	2000	–	1,0
Старше 70 лет	1,8	11	45	2000	–	1,0
Беременные						
До 18 лет	2,0	9	50	1700	–	1,0
19–30 лет	2,0	11	50	2000	–	1,0
31–50 лет	2,0	11	50	2000	–	1,0
Лактирующие						
До 18 лет	2,6	9	50	1700	–	1,0
19–30 лет	2,6	11	50	2000	–	1,0
31–50 лет	2,6	11	50	2000	–	1,0

Таблица 25.8 (окончание)

Возраст	Фосфор		Селен		Цинк	
	RDA, мг	UL, мг	RDA, мкг	UL, мкг	RDA, мг	UL, мг
0–6 мес	100	—	15	45	3	4
7–12 мес	275	—	20	60	3	5
1–3 года	460	3000	20	90	3	7
4–8 лет	500	3000	30	150	5	12
Мальчики, мужчины						
9–13 лет	1250	4000	40	280	8	23
14–18 лет	1250	4000	55	400	11	34
19–30 лет	700	4000	55	400	11	40
31–50 лет	700	4000	55	400	11	40
51–70 лет	700	4000	55	400	11	40
Старше 70 лет	700	3000	55	400	11	40
Девочки, женщины						
9–13 лет	1250	4000	40	280	8	23
14–18 лет	1250	4000	55	400	9	34
19–30 лет	700	4000	55	400	8	40
31–50 лет	700	4000	55	400	8	40
51–70 лет	700	4000	55	400	8	40
Старше 70 лет	700	3000	55	400	8	40
Беременные						
До 18 лет	1250	3500	60	400	12	34
19–30 лет	700	3500	60	400	11	40
31–50 лет	700	3500	60	400	11	40
Лактирующие						
До 18 лет	1250	4000	70	400	13	34
19–30 лет	700	4000	70	400	12	40
31–50 лет	700	4000	70	400	12	40

Примечание. AМDR — диапазон потребления энергетических макронутриентов, который ассоциируется со снижением риска хронических заболеваний.

Таблица 25.9

**Рекомендуемые уровни потребления
(по данным ВОЗ)**

Возраст	Масса тела	Энергия, ккал	Энергия, кДж	Белок, г	Витамин А, мкг	Витамин D, мкг	Тиамин, мг
До 1 года	7,3	820	3,4	14	300	10,0	0,3
1–3 года	13,4	1360	5,7	16	250	10,0	0,5
4–6 лет	20,2	1830	7,6	20	300	10,0	0,7
7–9 лет	28,1	2190	9,2	25	400	2,5	0,9
Мальчики							
10–12 лет	36,9	2600	10,9	30	575	2,5	1,0
13–15 лет	51,3	2900	12,1	37	725	2,5	1,2
16–19 лет	62,9	3070	12,8	38	750	2,5	1,2
Девочки							
10–12 лет	38,0	2350	9,8	29	575	2,5	0,9
13–15 лет	49,9	2490	10,4	31	725	2,5	1,0
16–19 лет	54,4	2310	9,7	30	750	2,5	0,9
Мужчины	65,0	3000	12,6	37	750	2,5	1,2
Женщины	55,0	2200	9,2	29	750	2,5	0,9
Беременные (2-я половина)		+350	+1,5	38	750	10,0	+0,1
Лактирующие (1-я половина года)		+550	+2,3	46	1200	10,0	+0,2

Таблица 25.9 (окончание)

Возраст	Витамин B ₂ , мг	Ниацин, мг	Фолиевая кислота, мкг	Витамин B ₁₂ , мкг	Витамин С, мг	Кальций, г	Железо, мг
До 1 года	0,5	5,4	60	0,3	20	0,5–0,6	5–10
1–3 года	0,8	9,0	100	0,9	20	0,4–0,5	5–10
4–6 лет	1,1	12,1	100	1,5	20	0,4–0,5	5–10
7–9 лет	1,3	14,5	100	1,5	20	0,4–0,5	5–10
Мальчики							
10–12 лет	1,6	17,2	100	2,0	20	0,6–0,7	5–10
13–15 лет	1,7	19,1	200	2,0	30	0,6–0,7	9–18
16–19 лет	1,8	20,3	200	2,0	30	0,5–0,6	5–9
Девочки							
10–12 лет	1,4	15,5	100	2,0	20	0,6–0,7	5–10
13–15 лет	1,5	18,4	200	2,0	30	0,6–0,7	12–24
16–19 лет	1,4	15,2	200	2,0	30	0,5–0,6	14–28
Мужчины	1,8	19,8	200	2,0	30	0,4–0,5	5–9
Женщины	1,3	14,5	200	2,0	30	0,4–0,5	14–28
Беременные (2-я половина)	+0,2	+2,3	400	3,0	60	1,0–1,2	Индивидуально
Лактирующие (1-я половина года)	+0,4	+3,7	300	2,5	60	1,0–1,2	Индивидуально

ОСОБЕННОСТИ ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУПП

Питание детей первого года жизни

Естественное вскармливание является единственной формой адекватного питания для ребенка сразу после рождения и в течение одного — полутора лет жизни. Это величайшее достижение эволюции млекопитающих и общей биологии человека. В естественном вскармливании заложены основы формирования специфических свойств *Homo sapiens* со свойственными только ему особенностями раннего развития, пролонгированного детства, спецификой организации тканевых структур и регуляций. Лишение ребенка материнского молока не может не сказаться на характеристиках и итогах его развития, неминуемо уменьшая в них долю «специфически человеческого» компонента и увеличивая долю биологии развития тех видов, молоком которых он вскармливается.

Термины

«Естественное», или «грудное», вскармливание — кормление ребенка посредством прикладывания к груди его биологической матери. Отдельно должны быть обозначены:

- 1) вскармливание кормилицей;
- 2) вскармливание сцеженным нативным материнским молоком из чашки, пипетки, зонда, бутылочки;
- 3) вскармливание обработанным термически материнским или донорским (банкированным) молоком.

«Исключительно грудное вскармливание» — грудь матери и возможные корректоры питания в форме порошковых лекарственных форм солей или витаминов, которые дают с ложечки в смеси со сцеженным материнским молоком.

«Преимущественно грудное вскармливание» — грудь матери и дополнительно либо соки, либо продукты густого прикорма в количестве до 30 г (или миллилитров) в сутки с ложечки, либо нерегулярное использование молочных смесей (докорма) общим объемом до 100 мл/сут обязательно с ложечки или из чашки.

«Дополненное» или «частичное» грудное вскармливание — грудь матери и регулярные докормы смесями (объем смеси более 100 мл/сут) или введение прикорма объемом более 30 г/сут.

Варианты дополненного или частичного грудного вскармливания:

- 1) *смешанное вскармливание* — при сохранении хотя бы одного грудного кормления в день (более 100–150 мл материнского молока в день) при остальных кормлениях смесями — заменителями грудного молока;
- 2) *грудное вскармливание с прикормами* — критерии те же, но в рационе есть и прикормы;

3) по степени дополненности:

- «умеренно дополненное» — смесь или прикормы в суммарном объеме до 300 мл (г)/сут;
- «значимо дополненное» — до 600 мл (г);
- «максимально дополненное» — более 600 мл (г);
- «знаковое, или символическое, грудное вскармливание» — прикладывание к груди как форма психологической защиты и поддержки ребенка вне задач его пищевого обеспечения;
- «искусственное вскармливание» — питание из бутылочки смесями-заменителями женского молока, даже при наличии однократного прикладывания к груди или суммарного объема материнского молока до 50–100 мл и независимо от наличия или отсутствия прикормов.

Лактация

Молочная железа особенно интенсивно развивается у девочек в пубертатном периоде, но наибольшего развития достигает только во время беременности и после родов (рис. 25.1).

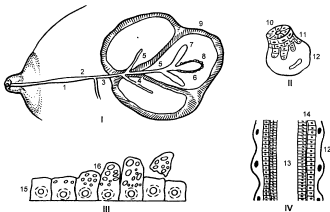


Рис. 25.1. Строение молочной железы (схема).

- I — доля молочной железы; II — акцинус; III — альвеолярная секреция; IV — секреторный синус.
 1 — млечный синус; 2 — млечный проток; 3 — междольковый проток; 4 — междольковый проток;
 5 — интрадольковый проток; 6 — интрадольковая соединительная ткань; 7 — альвеолярный канал;
 8 — альвеолы; 9 — междольковая соединительная ткань; 10 — просвет; 11 — секреторные клетки;
 12 — миоэпителиальные клетки; 13 — просвет; 14 — кубические и цилиндрические клетки;
 15 — аденомином; 16 — жировые клетки

В развитии молочной железы можно выделить четыре фазы:

- 1) маммогенез (или фаза развития молочной железы);
- 2) лактогенез (или секрция молока);
- 3) галактопозз (или накопление секретированного молока);
- 4) автоматизм секретирования молочной железы.

Маммогенез протекает в течение первых 2–3 мес беременности. Паренхима молочных желез вначале медленно, а затем все быстрее гипертрофируется. Эпителиальные клетки трансформируются в ацинусы, каналы млечного протока удлиняются и делятся по дихотомическому типу, образуя экскреторные каналы 2-го и 3-го порядка. Количество интерстициальной ткани уменьшается, в то время как сосудистый аппарат значительно увеличивается и находится в тесном контакте с ацинозной тканью.

Развитие молочной железы осуществляется под влиянием гормонов — *эстрогенов и прогестерона*. Эстрогены вызывают развитие млечных ходов, тогда как прогестерон обеспечивает увеличение и пролиферацию ацинусов. Гармоничное развитие молочной железы обеспечивается оптимальными соотношениями этих двух гормонов. На процесс маммогенеза влияют также *гормоны гипофиза* (пролактин, соматотропный, аденокортикотропный, тиреотропный гормоны), *поджелудочной железы* (инсулин) и *плаценты* (хориальный гонадотропин, хориальный соматомаммотропный гормон). В этот период молочная железа молоко не секретирует, так как высокое содержание в организме женщины эстрогенов и прогестерона ингибирует галактопозз (рис. 25.2).

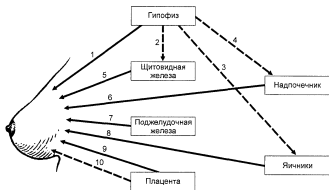


Рис. 25.2. Гормональная регуляция маммогенеза (схема).

- 1 — пролактин; 2 — тиреотропный гормон; 3 — гонадотропный гормон; 4 — аденокортикотропный гормон;
 5 — тироксин; 6 — кортикостероиды; 7 — инсулин; 8 — эстрогены и прогестерон;
 9 — хориальный гонадотропин; 10 — хориальный соматомаммотропин

Считают, что прогестерон ингибирует синтез лактозы, уменьшает чувствительность ацинусов к лактогенным гормонам, тормозя продукцию пролактина (табл. 25.10).

Таблица 25.10

Гормоны, рост молочной железы и лактация

Гормон	Продуцирует	Период	
		До и во время беременности	После родов
Гормон роста	Передняя доля гипофиза	—	Индукция лактации совместно с пролактином
АКТГ	Передняя доля гипофиза	Рост продукции параллельно с кортикостероидами	Обеспечение лактации при высоком уровне
Лактоген плаценты	Плацента	Стимулирует рост железы, канальная продукция молока	—
Хорионический гонадотропин	»	Рост молочной железы	—
Хорионический соматомаммотропин	»	Рост молочной железы	—
Тироксин	Щитовидная железа	—	Поддержание длительных сроков лактации
Тиреолиберин	Гипоталамус	—	То же
Пролактин	Передняя доля гипофиза	Рост концентрации в крови при блокировании периферического эффекта	Основной стимулятор молокопродукции и аменореи. Рефлекторная и эмоциональная стимуляция
Пролактин-ингибирующий гормон	Гипоталамус	Торможение катехоламинами	Торможение лактации катехоламинами и медикаментами
Окситоцин	Задняя доля гипофиза	—	Сокращение миоэпителиальных клеток. Сокращение матки после родов и ее инволюция
Эстрогены и прогестероны	Яичники и плацента	Рост железистой ткани и протоков. Тормозящий эффект на становление лактации	Индукция лактации через уменьшение концентраций после родов

Лактогенез (голомерокринная секреция клетками ацинуса) сопровождается разрушением эпителиальных клеток. При этом апикальная часть клетки отторгается и попадает в экскреторный канал. Хотя накопление секрета в эпителиальных клетках ацинусов начинается с 4-го месяца беременности, отторжение апикальной части клетки, т. е. поступление молока в млечные ходы, происходит после родов.

Регуляция лактогенеза сложна. Высвобождение плацентарного соматомаммотропного гормона при отторжении (изгнании) плаценты и снижение содержания эстрогенов и прогестерона устраняют ингибирование гипоталамуса и молочной железы (рис. 25.3).

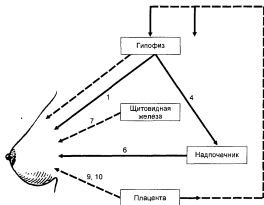


Рис. 25.3. Гормональная регуляция лактогенеза (схема).

Обозначения те же, что на рис. 25.2

Резко возрастает активность пролактина, которая во время беременности увеличивается почти в 20 раз по сравнению со значениями, свойственными нормальному менструальному циклу. Высокая концентрация пролактина сохраняется и в первые дни после родов, а затем прогрессивно снижается. При прикладывании ребенка к груди синтез пролактина у матери рефлекторно повышается, а затем снижается.

Пролактин прямо воздействует на секреторные клетки ацинуса молочной железы, стимулируя синтез рибонуклеопротеинов и лактозы. Синтез пролактина регулируется по типу репрессии ингибитором — так называемым пролактинингибирующим фактором, который образуется в средней доле гипофиза. Наряду с пролактинингибирующими факторами в регуляции образования пролактина принимают участие прогестерон, эстрогены, соматотропный и адренокортикотропный гормоны гипофиза, тиреолиберин и инсулин. На содержание пролактина влияют и некоторые лекарственные препараты фенотиазинового ряда, теофиллин, препараты спорыньи и др.

Галактопоэз обеспечивается, с одной стороны, секрецией молока эпителиальными клетками ацинуса, а с другой — актом сосания. Раздражение соска при сосании рефлекторно вызывает ингибирование гипоталамуса и тем самым усиливает образование пролактина. Одновременно в задней доле гипофиза образуется окситоцин, который, стимулируя сокращение миоэпителиальных клеток ацинусов и млечных ходов, способствует выделению молока. В регуляции галактопоэза принимают участие также соматотропный и тиреотропный гормоны передней доли гипофиза, которые способствуют об-

разованию молока (лактогенез) и локальному действию пролактина. Таким же свойством обладает АКТГ, который опосредованно через надпочечник принимает участие в метаболизме составных частей молока. Наряду с эндокринными факторами большое значение в галактопозе придается психическим факторам (рис. 25.4).

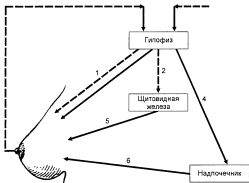


Рис. 25.4. Регуляция галактопоза (схема).

Обозначения те же, что на рис. 25.2

Фаза автоматизма функционирования молочной железы наступает после родов. В этот период происходит значительная гормональная перестройка в организме матери. Вследствие этого гипоталамо-гипофизарная система принимает все меньше участия в регуляции образования и отделения молока. На первый план в регуляции лактации выступает рефлекторное влияние акта сосания (рис. 25.5). Опорожнение акцинов является стимулирующим фактором секреции молока, которая продолжается без участия пролактина. Таким образом, молочная железа приобретает настоящий автоматизм функционирования, так как эффект ингибирования пролактина гонадотропными гормонами исчезает и возобновляется лишь после наступления у кормящей матери менструаций и установления овуляторных циклов. На автоматизм функции молочных желез большое влияние оказывают психика матери, стрессовые ситуации, социальные факторы и другие причины. Однако основным моментом, поддерживающим высокую секрецию молока, является устранение его застоя, при котором повышение давления уменьшает апокринную секрецию в акцинах (выключение нейрогормонального рефлекса снижает продукцию пролактина). При правильно организованном кормлении ребенка лактация сохраняется длительно и спонтанно уменьшается вследствие истощения эпителия акцинов, что, как правило, наблюдается у кормящих матерей лишь к концу года лактации.

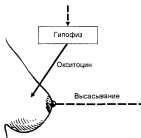


Рис. 25.5. Регуляция опорожнения альвеол (схема)

Образование молока является активным секреторным процессом, что подтверждается различием химического состава крови и образующегося молока. Для поддержания активной секреции молочная железа нуждается в значительном количестве энергии, что обеспечивается обильным кровоснабжением.

Выделены 5 фаз образования молока. В *I фазе* происходит поглощение эпителиальными клетками ацинусов предшественников молока из крови, лимфы и тканевой жидкости. Во *II фазе* происходит внутриклеточный синтез сложных молекул. В *III фазе* формируются гранулы или капли секрета. В *IV фазе* происходит транспорт образующихся веществ в апикальную часть клетки.

В *V фазе* секрет выходит в просвет альвеол. Далее цикл повторяется. Экспериментально установлено, что каждая клетка молочной железы образует (отделяет) в 1 с 4×10^6 молекул лактозы, около $4,1 \times 10^6$ молекул жира. Чуть меньше образуется белка. Состав молока отличается от состава крови матери. Белки молока, кроме трансудации из сыворотки крови матери, образуются рибосомами клеток молочной железы из аминокислот благодаря транспортной РНК.

В молочной железе образуются *лактоальбумины*, α - и β -*лактоглобулины*, несколько позже после родов α - и β -*казеин*. Обращает на себя внимание, что в первые дни лактации выделяется секреторный иммуноглобулин А, концентрация которого в этот период в молозиве в 10–12 раз превышает его концентрацию в крови матери. Сывороточный альбумин молока поступает в преформированном виде из крови.

Молочная железа синтезирует *жиры различного состава*, в том числе эссенциальные $\omega 3$ - и $\omega 6$ -, а также жиры с короткой углеродной цепью (C_{10-12}), которые резорбируются из кишечника непосредственно в кровь. Жирные кислоты с длинной углеродной цепью, как полагают, образуются из предшественников нейтрального жира.

Пролактин является ключевым лактогенным гормоном, стимулирующим синтез молочных белков, лактозы и других составных частей молока. Его высокая концентрация в крови матери в первые дни лактации снижает экскрецию почками солей и воды и, возможно, служит причиной послеродовой аменореи. Его содержание резко возрастает через 30–50 мин после сосания.

Окситоцин, вызывая сокращения миоэпителия, выводит образующийся в альвеолах секрет в выводные протоки через 30–50 с после раздражения соска. При этом стимулируется сокращение матки у роженицы, что содействует ее инволюции.

Рефлекс отдачи молока стимулируется физической близостью матери и новорожденного ребенка, комплексной тактильной, визуальной, слуховой и даже обонятельной стимуляцией. Выброс окситоцина и молокоотдача могут считаться интегральной мерой как зрелости материнского организма, его готовности к материнству, так и мерой уже формирующегося при кормлении материнства, мерой накопления материнской любви и ее реализации в кормлении.

Биологические особенности женского молока

Уже давно известно, что дети, находящиеся на грудном вскармливании, в 3 раза реже болеют кишечными инфекциями, в 2,5 раза — инфекционными заболеваниями, в 1,5 раза — респираторными заболеваниями. Еще более значительны различия в летальности по сравнению с детьми, находящимися на искусственном вскармливании. Оказалось, что даже при контакте с больными корью дети на грудном вскармливании, как правило, не заболевают в первые 2 мес жизни.

В дальнейшем было выявлено, что в молозиве и женском молоке содержатся антитела к кишечным инфекциям (к О-антигену сальмонелл, эшерихий, шигелл, холерного вибриона, ротавирусам, энтеровирусам, к токсину *C. difficile* и др.), респираторным инфекциям (гриппу, реовирусной инфекции, *Haemophilus influenza*, хламидиям, пневмококкам и др.), к возбудителям вирусных заболеваний (вирусу полиомиелита, цитомегаловирусу, вирусам эпидемического паротита, герпеса, краснухи, коксаки и ЕСНО и др.), к бактериальным инфекциям, вызываемым М-стафилококком, стрептококком, пневмококком, к столбнячному токсину и др.

В женском молоке, и особенно молозиве, содержатся иммуноглобулины всех классов, в то время как плацента живых животных для них непроницаема. В молозиве особенно значительно содержание *иммуноглобулина А*. На этот секреторный иммуноглобулин приходится почти 90% всех иммуноглобулинов молозива и молока. По мере лактации его содержание уменьшается, но поскольку ребенок начинает получать все больше молока, то его суточное поступление остается достаточно высоким (3–4 г). Этот секреторный иммуноглобулин играет роль первой защиты организма против инвазий, препятствуя проникновению патогенных факторов внутрь организма (подавляет адгезию бактерий, нейтрализует вирусы, препятствует алергизации

и др.). В молозиве же копытных животных содержится преимущественно *иммуноглобулин G*, *иммуноглобулины A* и *M* — в незначительном количестве.

В молозиве родильниц содержание *иммуноглобулина M* в 1,2 раза меньше, чем в крови (всего 0,1–0,2 г/л). По мере лактации его количество падает, составляя 10% от его содержания в крови матери. Таким образом, в сутки ребенок получает около 100 мг *иммуноглобулина M*, что в 40–50 раз меньше, чем *иммуноглобулина A*.

Содержание *иммуноглобулина G* в женском молоке в 25 раз меньше, чем в крови (3–4% по сравнению с кровью). В молоко он попадает путем трансудации. Субкласс *IgG4*, вероятно, синтезируется молочной железой. При его дефиците легко развивается риносиндициальная инфекция.

В молозиве обнаружен и *иммуноглобулин D* (1–50 мг/л). Его роль изучена недостаточно. При высоком содержании в крови матери иммуноглобулина *E* он может поступать к ребенку с молоком. У 80–100% обследованных женщин обнаружены также антитела к антигенам коровьего молока, яиц, сои и др.

В первые 4 нед лактации в женском молоке присутствует *лактоферрин* (50–100 г/л), который, с одной стороны, активизирует фагоцитоз, а с другой — связывает содержащееся в кишечнике ионизированное железо и тем самым блокирует новообразование бактерий. Этот гликопротеид, благодаря наличию ингибиторов трипсина, практически не разрушается в желудочно-кишечном тракте ребенка. Его содержание составляет 15–20% от общего белка молока. Хотя в зрелом молоке содержание лактоферрина уменьшается, но поскольку ребенок получает все большее количество молока, его содержание приближается к 1 г в день. В коровьем же молоке содержание лактоферрина в 10–15 раз меньше.

В молозиве содержатся *компоненты комплемента C3* (в организм поступает около 30 мг) и *C4* (около 10 мг/день). В женском молоке содержание *лизозима* (мурамидазы) в 100–300 раз выше, чем в коровьем. Его действие заключается в повреждении оболочки грамположительных и некоторых грамотрицательных бактерий. Лизозим также стимулирует образование амилазы слюны и способствует повышению кислотности в желудке и активности пепсина, поэтому в некоторые молочные смеси добавляют лизозим.

В женском молоке содержится *бифидус-фактор*, являющийся питательным субстратом и фактором роста для полезных бактерий кишечника. Его активность в 100 раз выше, чем в коровьем молоке. Выявление природы этого фактора показало, что ведущая роль в бифидогенном действии принадлежит олигосахаридам. Количество олигосахаридов в женском молоке может превышать 900. Все они — углеводы (на их долю приходится 15% от общего содержания углеводов), состоящие из 3–10 мономеров. Олигосахаридам грудного молока присущи не только бифидогенные свойства. Они обладают иммуномодулирующим действием, способны связывать патогенные микроорганизмы и их токсины. При разложении сахаров в толстой кишке образуются молочная и уксусная кислоты. Поэтому стул ребенка, находящегося на грудном вскармливании, имеет кислую реакцию, что препятствует росту стафилококка, шигелл, сальмонелл и эшерихий. При естественном вскарм-

ливании соотношение в кишечнике лактобактерий и других микроорганизмов составляет 1000 : 1, а при искусственном вскармливании — 10 : 1.

Представления о биологических свойствах молозива постоянно расширяются. В последние годы выявлены и исследованы вещества, получившие название *ростовых факторов*: ростовой фактор для роста сосудов, ростовой фактор для эпителия, инсулиноподобные факторы роста 1 и 2, фактор роста фибробластов, фактор роста, выделяемый тромбоцитами, трансформирующие ростовые факторы А и В. К числу ростовых факторов относятся также гормон роста, простагландины, таурин, карнитин. Они стимулируют рост клеток и тканей посредством активации синтеза ДНК, усиливают иммунный ответ, ускоряют заживление язв и эрозий, снижают продукцию инсулина и повышают чувствительность тканей к его присутствию, увеличивают костную массу и плотность костей.

Хотя в женском молоке *интерферон* не обнаружен, но лимфоциты и моноциты, содержащиеся в молоке, могут его продуцировать.

Наряду со специфическими и неспецифическими факторами защиты, определяющими гуморальное звено иммунитета, в женском молоке обнаруживается *значительное количество различных клеток* (лимфоциты, плазматические клетки, макрофаги и нейтрофилы), причем 70–80% этих клеток жизнеспособны. Если содержание клеток в женском молоке 0,5–1 млн/мл молока, то макрофаги составляют 50–80%, лимфоциты — 10–15% от общего их числа. Особенно много макрофагов в начале лактации, затем их число в зрелом молоке снижается. Оказалось, что макрофаги сохраняют свою активность в желудке и кишечнике ребенка. *Макрофаги молока* способны синтезировать интерферон, лактоферрин, лизоцим, компоненты комплемента С3, С4 и стимулируют рост эпителия кишечника. Эти свойства макрофагов имеют особое значение при заселении кишечника бактериями. Они сохраняют свое значение как защитный фактор и при кишечных инфекциях, а также при возникновении некротического энтероколита у недоношенных детей.

Содержание *лимфоцитов* в женском молоке не превышает $0,2 \times 10^5$ клеток в 1 мл. Среди лимфоцитов около 70% составляют В-лимфоциты, способные синтезировать *иммуноглобулин А*, около 20% — Т-лимфоциты и около 10% Т-нулевые. Т-лимфоциты представлены хелперами, супрессорами, клетками памяти. Они продуцируют лимфокины — пептиды, регулирующие иммунный ответ, которые могут переходить в кровь ребенка. Мощным противовоспалительным действием обладает интерлейкин-10.

Содержание *нейтрофилов* в молозиве — 5×10^5 /мл, а в зрелом молоке их число несколько снижается (5×10^4 /мл). Они синтезируют пероксидазу, обладают способностью к фагоцитозу (завершенный фагоцитоз вначале высокий, затем снижается).

Деструкции иммунных и ростовых факторов в желудочно-кишечном тракте препятствуют ингибиторы трипсина и протеаз. Они также препятствуют адгезии на слизистой оболочке *Helicobacter pylori*. Аналогичные эффекты свойственны олигосахаридам и глюкоконъюгатам.

Итак, молозиво и зрелое женское молоко обладают защитными свойствами, чем, надо полагать, и объясняется меньшая заболеваемость детей, находящихся на грудном вскармливании. При нагревании молока активность этих факторов снижается, вплоть до полного исчезновения (например, в донорском молоке).

Аллергия к женскому молоку своего ребенка не известна. Старые наблюдения, описанные в публикациях, утверждают, что даже внутривенное введение женского молока не вызывало анафилактического шока. В то же время аллергия к молочным смесям у детей первого года жизни остается высокой (около 10%). Так, при грудном вскармливании заболеваемость экземой в 5 раз, а к 1 году — в 3,5 раза ниже. Это касается детей, матери которых находятся на гипоаллергенной диете. Аллергизация возрастает при избыточном потреблении матерью различных пищевых продуктов (яиц, творога и др.).

Женское молоко, в отличие от коровьего, содержит многие гормоны гипофиза и гипоталамуса (окситоцин, пролактин, тиреолиберин, гонадотропин, гормон роста, тиреостимулирующий гормон). Концентрация гормонов щитовидной железы (тироксина, трийодтиронина) особенно велика в молозиве, по мере лактации их содержание уменьшается. Поэтому клинические проявления врожденного гипотиреоза у детей, находящихся на естественном вскармливании, появляются позднее, чем у детей на искусственном. В перечень гормонов женского молока входит также инсулин, простатгландины, половые гормоны (эстроген, прогестерон и их метаболиты), гормонально активные пептиды.

Перечисленные гормоны индуцируют миграцию предшественников IgA-секретирующих клеток из лимфоидной ткани кишечника в молочные железы.

Тестостерон, наоборот, вызывает инволюцию секреторной иммунной системы молочных желез.

Кроме того, в женском молоке содержатся более 30 ферментов, которые участвуют в гидролизе составных частей молока (протеолитические, липолитические и др.), что, по сути, способствует аутолизу женского молока и тем самым в условиях низкой секреторной способности органов пищеварения ребенка обеспечивает высокий уровень усвоения женского молока. Некоторые ферменты (лактопероксидаза-тиоцианат, пероксидаза, ксантиноксидаза) обладают бактерицидным свойством.

Таким образом, имеются значительные иммунологические отличия, а также отсутствие энтеральной сенсибилизации. Кроме того, отмечаются некоторые метаболические отличия грудного вскармливания от вскармливания молочными смесями, включая и «заменители» женского молока.

Особого внимания заслуживают наблюдения более быстрого нервно-психического развития детей, находящихся на грудном вскармливании, чем детей на искусственном. Так, сроки самостоятельного хождения первых опережают на 3—4 нед детей, получавших искусственное вскармливание. Оказалось, что способности к обучению в школе выше у детей, получавших материнское молоко на первом году жизни (они лучше осваивают математику и другие предметы). Это обусловлено получением ребенком эссенциаль-

ных жирных кислот, галактозы в первые 3 мес жизни, а также тесным контактом ребенка с матерью и возникающей при этом положительной психоэмоциональной стимуляцией развития.

Количественные и качественные особенности женского молока

В конце беременности и в первые 3 дня после родов выделяется **молозиво** — клейкая, густая жидкость желтого или серо-желтого цвета, который обусловлен наличием красящего вещества жира. При нагревании молозиво легко створаживается. Относительная плотность молозива 1,050–1,060. В молозиве больше белка, в 2–10 раз витамина А и каротина, в 2–3 раза аскорбиновой кислоты, больше содержится витаминов В₁₂ и Е, в 1,5 раза больше солей, чем в зрелом молоке. Альбуминовая и глобулиновая фракции белков преобладают над казеином. Казеин в молозиве в первые 3 дня после родов не выявляется, а появляется лишь с 4-го дня лактации, и его количество постепенно увеличивается. До прикладывания ребенка к груди в молозиве содержание белка наивысшее, а затем оно постепенно снижается. Особенно много в молозиве иммуноглобулина А. Содержание жира и молочного сахара, наоборот, в молозиве и молозивном молоке ниже, чем в зрелом молоке.

Под микроскопом видны так называемые **молозивные тельца** — клетки круглой формы, наполненные жировыми капельками. Это лейкоциты в стадии жирового перерождения. Кроме того, обнаруживаются и малоизмененные клетки, среди которых 90% — макрофагов и 10% — лимфоцитов. В-лимфоциты молозива способны синтезировать секреторный *иммуноглобулин А*. Макрофаги с фагоцитарной активностью в сочетании с высоким содержанием *иммуноглобулина А* формируют местный иммунитет кишечника и других слизистых оболочек, когда происходит интенсивное бактериальное заселение организма новорожденного ребенка. Многие белки молозива (альбумины, глобулины и др.) могут всасываться в желудке и кишечнике в неизменном виде, так как они идентичны белкам сыворотки крови ребенка.

Молозиво является весьма важной промежуточной формой питания, с одной стороны — между периодами гемотрофного и амниотрофного питания, с другой — началом энтерального (лактотрофного) питания ребенка. Новорожденные в первые дни жизни с молозивом (а впоследствии и со зрелым женским молоком) получают много питательных высокоэнергетических и биологически ценных веществ (табл. 25.11, 25.12).

Энергетическая ценность молозива в 1-й день жизни составляет 6276 кДж/л (1500 ккал/л), на 2-й — 4602 кДж/л (1100 ккал/л), на 3-й — 3347 кДж/л (800 ккал/л), на 4-й — 3138 кДж/л (750 ккал/л), на 5-й день — 2929 кДж/л (700 ккал/л).

Длившаяся миллионы лет эволюция привела и к особенностям естественного вскармливания, специфичным для каждого вида млекопитающих, поэтому попытка вскармливания новорожденного молоком другого биологического вида, в сущности, является экологической катастрофой. Грудное вскармливание — один из важнейших факторов адаптации новорожденных к новым условиям внеутробного существования.

В женском молоке содержится почти в 2 раза меньше белка, золы, но больше углеводов (лактозы), чем в молоке животных. Количество же жира не отличается от такового в коровьем молоке. Поэтому энергетическая ценность за счет белка в женском молоке покрывается приблизительно на 8%, в то время как в цельном коровьем молоке — на 20%. Доля энергетической ценности углеводов составляет в женском молоке 45%, в коровьем — около 30%, жир покрывает в том и другом молоке около 50% его энергетической ценности. Женское молоко отличается низкой зольностью, что имеет большое значение для функционирования почек (в адаптированных молочных смесях зольность обычно понижают).

Таблица 25.11

Состав молозива и зрелого женского молока (на 100 мл)
(по С. Casey, K. Hambidge, 1983)

Свойства или компоненты	Единицы измерения	Молозиво (1–5-й день)	Зрелое молоко
Энергия	ккал	58	70
Зола	г	12,8	12,0
Лактоза	г	5,3	7,3
Общий азот:	мг	380	171
белковый	мг	313	129
небелковый	мг	47	42
Общий белок:	г	2,3	0,9
казеин	мг	140	187
α -лактоальбумин	мг	218	161
лактоферрин	мг	330	187
IgA	мг	364	142
Аминокислоты:			
аланин	мг	–	52
аргинин	мг	128	49
аспартат	мг	–	110
цистин	мг	–	25
глутамат	мг	–	196
глицин	мг	–	27
гистидин	мг	57	31
изолейцин	мг	121	67
лейцин	мг	221	110
лизин	мг	163	79
метионин	мг	33	19
фенилаланин	мг	105	44
пролин	мг	–	89
серин	мг	–	54
треонин	мг	148	58
триптофан	мг	52	25
тирозин	мг	–	38
валин	мг	169	90
таурин (связанный)	мг	–	8
Мочевина	мг	10	30

Окончание табл. 25.11

Свойства или компоненты	Единицы измерения	Молозиво (1–5-й день)	Зрелое молоко
Креатин	мг	–	3,3
Жир общий	г	2,9	4,2
Жирные кислоты:	% от жира		
12:0 лауриновая		1,8	5,8
14:0 миристиновая		3,8	8,6
16:0 пальмитиновая		28,2	21,0
18:0 стеариновая		8,8	8,0
18:1 олеиновая		36,6	38,2
18:2 n-6 линолевая		6,8	7,2
18:3 n-3 линоленовая		–	1,0
C-20 и C-22 полиненасыщенные		10,2	2,9
Холестерин	мг	27	16
Витамины жирорастворимые:			
витамин А	Рет. экв. или мкг	89	47
β-каротин	мкг	112	23
витамин D	мкг	–	0,04
витамин E (сумма токоферолов)	мкг	1280	315
Витамины водорастворимые:			
витамин K ₁	мкг	0,23	0,21
тиамин	мкг	15	16
рибофлавин	мкг	25	35
ниацин	мкг	75	200
фолиевая кислота	мкг	–	5,2
витамин B ₆	мкг	12	28
биотин	мкг	0,1	0,6
пантотеновая кислота	мкг	183	224
витамин B ₁₂	нг	200	26
аскорбиновая кислота	нг	4,4	4,0
Соли:			
кальций	мг	23	28
магний	мг	3,4	3,0
натрий	мг	48	15
хлор	мг	74	68
фосфор	мг	14	15
сера	мг	22	14
Микроэлементы:			
хром	нг	–	39
кобальт	мкг	–	1
медь	мкг	46	35
фтор	мкг	–	7
йод	мкг	12	7
железо	мкг	45	40
марганец	мкг	–	0,4–1,5
никель	мкг	–	2,0

Небелковый азот зрелого женского молока

Показатели	Азот, мг/л
N-ацетилглюкозамин	150
Мочевина	110–180
Аминокислоты свободные	36–60
N-ацетилнейраминная кислота	3–27
Пептиды	17–60
Холин и этаноламин	10–20
Нуклеиновые кислоты	19
Креатинин	7–11
Креатин	11
Мочевая кислота	4
Нуклеотиды	3
Аммоний	2
Карнитин	0,7
Циклические нуклеотиды	0,03–0,2
Полиамин	0,2

Соотношение суммы количества сывороточных лактоальбуминов и лактоглобулинов и казеиногена составляет 3 : 2. В коровьем молоке это соотношение равно 1 : 4, поэтому адаптированные смеси обогащаются сывороточными белками, представленными главным образом альбуминовыми фракциями. Это отражается на створаживании молока в желудке. Казеин дает крупные хлопья, а альбумины — мелкие, вследствие чего увеличивается поверхность, доступная для гидролиза ферментами, активность которых у детей первых месяцев жизни относительно низкая.

Кроме того, в женском молоке содержатся протеолитические ферменты. Его буферность ниже, чем коровьего молока.

Благодаря биологической близости строения белков женского молока к белкам сыворотки крови ребенка, часть их (приблизительно 1/3) всасывается слизистой оболочкой желудка и переходит в кровь в малоизмененном виде.

На протяжении лактации изменяется содержание фракций белка. Секреторный иммуноглобулин А, содержащийся в женском молоке, обладает высокой устойчивостью к низким величинам рН желудочного содержимого, действию протеолитических ферментов, и поэтому у детей, находящихся на грудном вскармливании, он обнаруживается в копрофильтратах. Если же ребенок получает донорское или подвергнувшееся нагреванию молоко, то иммуноглобулин А не обнаруживается.

Основным компонентом жира женского молока являются триглицериды, в которых стеариновая кислота присоединяется к глицеролу в наружном положении, а пальмитиновая — во внутреннем. Поскольку у детей первых месяцев жизни активность липазы поджелудочной железы низка, а концент-

рация конъюгированных желчных солей близка к критической нижней границе нормы, то гидролиз жира и особенно растворение насыщенных жирных кислот с длинной углеродной цепью (стеариновая, пальмитиновая) затруднены. В грудном молоке содержание пальмитиновой кислоты ниже, что способствует более легкому гидролизу и полной абсорбции (посредством пиноцитоза) продуктов частичного гидролиза жира — 2-моноглицеридов. В триглицеридах коровьего молока большее число молекул, в которых пальмитиновая кислота связана с глицеролом во 2-й и 3-й позициях; при гидролизе липазой поджелудочной железы образуются свободные жирные кислоты, которые при соединении с кальцием превращаются в мыла (содержание его особенно велико в коровьем молоке) и выводятся. Таким образом, пищевая ценность триглицеридов коровьего молока, выражаемая коэффициентом усвоения, ниже, чем женского. Коэффициент усвоения жира женского молока на первой неделе жизни составляет 90%, а коровьего — 60%. В дальнейшем коэффициент усвоения жира молока повышается, причем сохраняются различия. Так, коэффициент усвоения жира женского молока достигает 95%, а коровьего — 80–85%.

Хотя количество жира в женском и коровьем молоке почти одинаково, по своему составу жир женского молока значительно отличается от жира коровьего молока. В составе жира женского молока преобладают ненасыщенные эссенциальные жирные кислоты, которые не синтезируются в организме человека, и особенно ребенка первого года жизни. Они составляют 11% от всех жирных кислот. В коровьем молоке эссенциальные жирные кислоты содержатся в ничтожных количествах. Это объясняется тем, что при сычужном пищеварении, свойственном жвачным животным, происходит гидрогенизация полиненасыщенных жирных кислот, которые поступают с кормом. Высокое содержание ненасыщенных жирных кислот обеспечивает низкую точку плавления жира женского молока.

В составе жира женского молока имеются жирные кислоты, в состав цепей которых входят от 22 до 34 атомов углерода, многие из которых имеют двойные и тройные ненасыщенные связи. Это касается ω 3- и ω 6-, а также линолевой, α -линоленовой, докозотетраеновой и арахидоновой кислот; в женском молоке их значительно больше, чем в жире коровьего молока. Последние относятся к группе незаменимых кислот, поскольку в организме они не синтезируются. Содержание линолевой кислоты в женском молоке в 5 раз выше, чем в коровьем.

Полагают, что высокое содержание эссенциальных жирных кислот (табл. 25.13) имеет важное значение для развития головного мозга, сетчатки глаз, становления процессов электрогенеза в мышечной ткани сердца и в нервных клетках головного мозга.

Таблица 25.13

Содержание эссенциальных жирных кислот (%) в женском молоке и смесях

Жирные кислоты	Типы жирных кислот	Женское молоко	Обычные смеси	Обогащенные смеси
$\omega 6$:				
линолевая	18:2n — 6	10,8	13,2	11,8
γ -линоленовая	18:3n — 6	0,2	0,1	0,1
арахидоновая	20:4n — 6	0,4	—	0,2
$\omega 3$:				
α -линоленовая	18:3n — 3	0,8	1,0	0,7
докозагексаеновая	22:6n — 3	0,5	—	0,1

Источником образования молочного сахара (лактозы) в молочной железе является преимущественно глюкоза циркулирующей крови. Галактоза — составная часть лактозы — образуется в молочной железе.

Многие дериваты ненасыщенных жирных кислот играют роль гормонов. В женском молоке содержатся простагландины Е и F, а также их дериваты.

Большое значение имеет высокая концентрация в жире женского молока фосфатидов. В жире молозивного молока содержится 6,1% фосфатидов, в зрелом молоке — 1,7%, а в конце лактации — 0,8%; в жире коровьего молока фосфатиды содержатся в пределах 0,049–0,058%. Фосфатиды обуславливают замыкание привратника при переходе пищи в двенадцатиперстную кишку, что обеспечивает равномерную эвакуацию из желудка, более раннее и обильное поступление в кишечник желчи и более интенсивную резорбцию жира в верхних отделах тонкой кишки. Фосфатиды, среди которых основное место занимает лецитин, ограничивают отложение балластного жира и способствуют синтезу белка в организме.

Имеется также различие в расщеплении и всасывании жиров. Абсорбционный коэффициент жира женского молока даже у детей первых дней жизни составляет более 90%, в то время как этот коэффициент коровьего молока бывает менее 60%. Это объясняется двумя причинами. В женском молоке содержится фермент липаза, оптимум действия которой лежит при pH 7,0. Ее активность в течение почти всего периода лактации относительно мало изменяется, колеблясь от 3 до 3,5 ед./мл. Средняя активность липазы-трибутиразы в женском молоке выше, чем в коровьем, в 20–25 раз, а по данным некоторых авторов — в 100 раз. Расщепление липазой жира молока обеспечивает активную кислотность в желудке, что способствует регуляции его эвакуаторной функции и более раннему выделению панкреатического сока. Следовательно, переваривание жира и его усвоение при естественном вскармливании происходят легче, напряженность пищеварения уменьшается.

Другой причиной лучшего усвоения жира женского молока является стереохимическое расположение жирных кислот в триглицеридах. Липаза в присутствии желчных кислот проявляет большую активность при наружном положении стеариновой кислоты. Потребление жира при естественном вскармливании варьирует от 5,5 до 6,5 г/(кг · сут), причем потребность в эс-

сенциальных жирных кислотах должна обеспечивать 4–6% энергетической ценности питания.

Количество молочного сахара (лактозы) в женском молоке больше, чем в молоке животных. Имеются и качественные отличия, которые заключаются в различном изомерном строении молочного сахара. В женском молоке содержится β -лактоза, в коровьем — α -лактоза. β -Лактоза женского молока, в отличие от α -лактозы коровьего молока, медленнее усваивается в тонкой кишке и успевает дойти до толстой кишки, где стимулирует рост грамположительных бактерий. β -Лактоза стимулирует синтез витаминов группы В и влияет на состав липидов, уменьшая содержание нейтральных жиров и увеличивая содержание лецитина. Наряду с лактозой в женском молоке обнаруживаются в небольшом количестве сахароза, реже — мальтоза, а из моносахаридов — фруктоза (табл. 25.14).

Таблица 25.14

Углеводы женского молока, г/л
(по G. Сорра и соавт., 1991)

Углеводы	Молозиво	Зрелое молоко
Моносахариды	0,9	0,8
Лактоза	55,0	64,1
Олигосахариды	21,1	15,4
Все углеводы	17,9	80,3

Последние определяются не во всех пробах молока. Увеличение содержания сахара в зрелом молоке по сравнению с молозивом происходит в основном за счет лактозы, в то время как содержание сахарозы, например, уменьшается. Большое значение имеет наличие в женском молоке олигосахаридов, одна из фракций которых стимулирует рост бифидобактерий. Бифидогенность грудного молока в 40 раз выше, чем коровьего. Преимущественное содержание лактозы среди сахаров имеет важное биологическое значение, благодаря наличию в ней моносахарида — галактозы, которая предпочтительнее, чем глюкоза, используется в период новорожденности и непосредственно способствует синтезу галактозо-цереброзидов головного мозга.

Различия состава углеводов женского и коровьего молока возрастают в молочных смесях, для приготовления которых используется не только разведение коровьего молока, но и обогащение сахарозой, состоящей из двух моносахаридов — глюкозы и фруктозы. Поэтому при искусственном вскармливании доля галактозы уменьшается за счет увеличения содержания глюкозы и фруктозы. Это имеет биологическое значение, так как при метаболизме фруктозы образующийся триозофосфат может усиливать ацидоз за счет гиперлактацидемии. Это необходимо учитывать, особенно у новорожденных. В дальнейшем роль фруктозы более очевидна, так как она принимает участие в синтезе некоторых веществ (сфинголипидов, нуклеиновых кислот, гликопротеинов и др.) и очищении организма при помощи глюкуроноконъюгации. Кроме того, уменьшение содержания лактозы оказывает

определенное влияние на бактерии кишечника, представленные преимущественно грамотрицательными бактериями.

Благодаря низкой относительной молекулярной массе сахара обладают высокой осмотической активностью, особенно в просвете тонкой кишки, где происходит процесс всасывания. В женском молоке содержатся преимущественно дисахариды (лактоза), которые обладают в 2 раза большей энергетической ценностью, но такой же осмолярностью, как и моносахариды. Это обеспечивает осмотическое равновесие, которое в сочетании с электролитами определяет осмолярность содержимого кишечника около 300 мосм/л, что является оптимальным для усвоения пищевых веществ. Поэтому при приготовлении некоторых адаптированных смесей для устранения дисбаланса последние обогащают лактозой.

Вследствие низкой активности амилазы новорожденные не усваивают крахмал; в 2 мес его усвоение составляет около 22%, а к 6-му месяцу достигает 77–80%.

Повышение осмолярности молока зависит также от зольности. Женское молоко имеет низкую зольность (последняя зависит от скорости роста детенышей млекопитающих), причем имеются отличия в соотношении некоторых минеральных веществ. Так, соотношение кальция и фосфора в женском молоке (2...2,5) : 1, в то время как в коровьем молоке — приблизительно 1 : 1. Это сказывается на их всасывании и усвоении. Коэффициент усвоения кальция женского молока (отношение усвоения кальция к количеству кальция в рационе) составляет 60%, а коровьего молока — всего 20%, что имеет существенное значение для минерализации костной ткани. На коэффициент усвоения кальция существенно влияет активность витамина D, а точнее — содержание его метаболитов, количество которых в женском молоке относительно невысокое. Депо кальция и фосфора в организме новорожденных практически отсутствует. Оптимальные показатели обмена наблюдаются в тех случаях, когда с женским молоком дети получают от 0,03 до 0,05 г кальция и фосфора на 1 кг массы тела, а магния — более 0,006 г/(кг · сут). Женское молоко гораздо богаче коровьего железом, медью, цинком. Одновременно и степень биодоступности этих элементов из женского молока гораздо выше, чем из коровьего.

Количество витаминов в женском молоке зависит от сезона года и витаминной ценности пищи кормящей матери. В среднем в женском молоке содержится значительно больше жирорастворимых витаминов (A, D, E), чем в коровьем. Однако в молозиве мало витамина K.

Очень большое значение придают витамину E (α -токоферолу), оказывающему стабилизирующее действие на клеточные мембраны в периоде резкого повышения оксигенации крови и тканей с началом легочного дыхания. Накопление витамина E происходит у плода лишь в последние недели беременности. Поэтому для мембраностабилизирующего воздействия, особенно недоношенным детям, иногда приходится назначать и дополнительное введение витамина E, так как нередко у них применяется особо интенсивная оксигенация — аппаратное дыхание со 100% кислородом.

В донорском молоке в процессе транспортировки, переработки, хранения и других причин происходит ряд изменений, снижающих его ценность. Тепловая обработка молока ведет к денатурации белков, снижению активности витаминов, ферментов, а его хранение повышает бактериальную загрязненность. В молоке, прошедшем тепловую обработку, нет сывороточных альбуминов, снижено содержание антител.

Таким образом, женское молоко в процессе эволюции приобрело ряд биологических свойств, которые способствуют нормальному развитию ребенка. Любые искусственные смеси, как близко они ни подходили бы по своему химическому составу к женскому молоку, не смогут полностью заменить его, особенно в первые 2–3 мес жизни.

На состав молока большое влияние оказывают состояние здоровья, режим и питание матери. При ряде дополнительных условий — полное здоровье матери, ее полноценное питание во время беременности и кормления грудью, достаточный интервал после предыдущих родов — хорошо лактирующая женщина обеспечивает ребенку не просто адекватное, но и близкое к оптимальному питание.

Естественное вскармливание. Практика дебюта

В основе всех программ России по поддержке грудного вскармливания лежат аналогичные программы ВОЗ и ЮНИСЕФ, известные под названием «Baby friendly hospital». Важнейшим документом этих программ и международного движения за возрождение грудного вскармливания является основной документ — программа этого движения: «Десять принципов успешного грудного вскармливания». Они относятся к самому раннему периоду вскармливания, осуществляемому в родильном доме. Приводим их полностью.

Десять принципов поддержки грудного вскармливания в программе ВОЗ «Baby friendly hospital»

1. Строго придерживаться установленных правил вскармливания и доводить эти правила до медперсонала и рожениц.
2. Обучать медперсонал навыкам для осуществления правил грудного вскармливания.
3. Информировать всех беременных о преимуществах и технике грудного вскармливания.
4. Помогать матерям начинать грудное вскармливание в течение первого часа после родов.
5. Показывать матерям, как кормить грудью и как сохранять лактацию, даже если они временно отделены от своих детей.
6. Не давать новорожденным никакой иной пищи или питья, кроме грудного молока, за исключением случаев, обусловленных медицинскими показаниями.
7. Практиковать круглосуточное нахождение матери и новорожденного рядом в одной палате.
8. Поощрять грудное вскармливание по требованию младенца, а не по расписанию.

9. Не давать новорожденным, находящимся на грудном вскармливании, никаких успокаивающих средств и устройств, имитирующих материнскую грудь (соски и др.).
10. Посещать организацию групп поддержки грудного вскармливания и направлять матерей в эти группы после выписки из родильного дома или больницы.

Прикладывание к груди

Первое прикладывание новорожденного в родильном доме осуществляется одновременно с процедурой кожного контакта. Последняя может проводиться в два этапа. На первом этапе ребенка выкладывают голеньким на живот матери и накрывают стерильной простыней еще до окончания пульсации пуповины. После окончания пульсации и первичной обработки пуповины, а также обтирания его снова возвращают на живот матери, в его верхнюю часть. Для кожного контакта новорожденного лучше не обмывать водой, целесообразно также отложить обмывание до конца первого прикладывания и закапывания глазных капель. Грудь и живот матери можно протереть стерильными тампонами с изотоническим раствором натрия хлорида. Ребенка, лежащего на животе, придерживает рукой мать и сверху его прикрывают либо только стерильной простыней, либо простыней и одеялом вместе с матерью. Постепенно начинает выявляться поисковое поведение ребенка, оно выражается в сосательных движениях, поворотах головки и ползательных движениях конечностей. В течение от получаса до 1–2 ч большинство новорожденных способны самостоятельно найти и захватить околососковый кружок молочной железы матери без ее помощи. Можно немного постимулировать поисковые движения губ и головки мягким поглаживанием кожи около рта.

Нормальный доношенный ребенок к моменту рождения имеет все для того, чтобы успешно сосать грудь. Подобно другим новорожденным млекопитающим, предоставленные сами себе человеческие младенцы будут действовать по врожденной программе поиска питания в первые часы после рождения, что может выразиться в карабкании по животу матери к ее груди, координировании деятельности ручек и рта в активном поиске соска с широко открытым ртом и, наконец, в цепком присасывании к груди и энергичном насыщении до засыпания — все это в течение 120–150 мин после рождения, что обусловлено спецификой «режима» новорожденного в первые сутки жизни.

Режим ребенка первых суток жизни

Возраст, ч	Наиболее вероятное состояние
0–2	Активен, голоден, готов к поиску и достижению счастья (грудь матери)
2–20	Сон глубокий и периодически поверхностный
20–24	Сон с пробуждениями и частыми требованиями груди (до 5–10 раз)
0–5	Второй глубокий сон

В ранний послеродовой период состояние лактационных рефлексов влияет на изменение частоты сосания, его продолжительность и адекватность. Вот почему, чтобы удачно начать грудное вскармливание, детям надо дать грудь в течение первого часа после рождения, когда оба рефлекса ребенка (поисковый, сосательный) и чувствительность области «сосок — околососковый кружок» к тактильной стимуляции у матери наивысшие. В идеале матери и дети должны быть оставлены в близком кожном контакте после неосложненных или малоосложненных родов. У новорожденного есть только два маршрута следования после родов — это или отделение реанимации, или (для подавляющего большинства) на живот матери. Следуя опыту первого раннего контакта, матери будут кормить своих детей так часто и долго, как тем это нужно.

И при первом прикладывании, и при последующих кормлениях решающее значение для эффективности кормления имеет положение ребенка у груди и полнота захвата околососкового кружка. Ребенок должен захватывать сосок и околососковый кружок при энергичном «бодательном» движении головкой, поднимая грудь, и затем как бы накладывая ее при движении груди вниз на широко раскрытый рот, с подкладываемым под грудь опущенным, но не вынутым языком. Если такой захват не удастся ребенку самому, то ему следует помочь. Захват одного соска (без околососкового кружка) и последующее его сосание неэффективны и сразу приводят к формированию трещин. Эффективность сосания определяется не через создание отрицательного давления, а через ритмичный массаж околососкового кружка, осуществляемый движениями языка ребенка, т. е. реальным механическим «доением» железы. Если сосание при первом кожном контакте не состоялось, то держать ребенка на груди более 2 ч нецелесообразно, он теперь будет только спать. Малоэффективно также прикладывание к груди или создание кожного контакта через 2–3 ч после родов. Регулярное повторение кожного контакта в последующие дни жизни находит все более полную поддержку в неонатологии, в первую очередь при выхаживании больных и маловесных детей. Для этого метод модифицирован и известен как «способ кенгуру». Здесь, кроме функции взаимной связи, кожный контакт обеспечивает для ослабленного ребенка эффективное согревание от тела матери и существенную экономию энергозатрат, что резко увеличивает выживаемость маловесных детей или решает проблему пищевого обеспечения при ограниченном количестве материнского молока.

Если повторный кожный контакт не применяется, то при последующих кормлениях достижение большего участия ребенка в процессе кормления возможно только при свободном пеленании или использовании уже в первые дни нормальной детской одежды: ползунков и распашонок. Сразу после перевода из родильного зала матери и ребенку должно быть обеспечено совместное пребывание в палате, где кроватку ребенка ставят непосредственно около кровати матери. С этого часа начинается длительный процесс взаимного приспособления и взаимного обучения в становлении стереотипов вскармливания. Этот процесс может быть очень сложным и утомительным. Персонал родильного дома, а также родственники должны оказать макси-

мальную поддержку матери как через адекватное обучение, так и через внушение уверенности в успешности вскармливания. Поза должна быть очень удобной для того, чтобы не создать напряжения ни в одной мышечной группе и не привести женщину к утомлению. Для этого могут быть использованы и любые простые приспособления: скамеечки под ноги, подушки и подлокотники. Второе, крайне важное, условие — при использовании любой позы и положения тела кормящая женщина должна хорошо видеть лицо ребенка, так же как и он должен иметь возможность использовать кормление для тщательного изучения лица матери, особенностей ее мимики и выражения глаз.

Очень ответственным моментом кормления является захват соска молочной железы ртом ребенка. Необходимо, чтобы этот захват был полным и глубоким настолько, чтобы сосок во рту ребенка находился почти на уровне мягкого неба, т. е. сосок вместе с частью железы, примыкающей к околососковому кружку, фактически заполнил собой всю полость рта ребенка. Для такого захвата необходимо очень широкое раскрытие рта, и если оно не получается сразу, то можно помочь ребенку, поглаживая пальцем или соском груди по щеке и нижней губе ребенка, что вызовет рефлекторное движение губ и раскрытие рта. Нередко первой реакцией ребенка на материнскую грудь будет ее лизание и только потом уже захват. Хороший захват обеспечивает ребенку достаточную легкость сосания, а также хорошую рефлекторную регуляцию дыхания, сопряженного с сосанием груди. Некоторые специалисты подчеркивают, что захват должен оцениваться не столько по глубине и не столько по активности сосательных движений, сколько по выраженности главной цели этого захвата — заглатывания молока. Поэтому и наблюдение за кормлением должно быть ориентировано на достижение акта глотания молока, о котором можно судить и по выраженности глотательных движений, и по звуку, сопровождающему глотание. При первых прикладываниях количество высосанного молока может быть очень небольшим, и поэтому наблюдать комплекс признаков глотания довольно трудно, но после 4–5-го дня появляется возможность наблюдения за этими признаками. Для кормящей женщины глубокий хороший захват соска молочной железы ртом ребенка является главной гарантией сохранности кожи соска и прилегающей части молочной железы, т. е. ее защиты от возникновения болезненных трещин.

При совместном пребывании метод кожного контакта применяется регулярно, и постепенно он становится временем счастливого общения матери и ребенка, даже вне кормления. Во многих акушерских клиниках Скандинавии и Европы отцы также используют кожный контакт с новорожденным для раннего общения и формирования привязанности.

Прикладывание ребенка к груди должно осуществляться уже с первого дня, по любому знаку голода или дискомфорта со стороны ребенка. Знаками голода могут быть активные сосательные движения губ или вращательные движения головки с различными звуковыми знаками еще до крика. Частота прикладывания может составлять 12–20 и более в сутки. Крайне важно не снимать беспокойство ребенка, обусловленное голоданием, допаиваниями

между кормлениями, особенно глюкозой или чаем с сахаром, тем более смесью для вскармливания. Специальные исследования с определением осмолярности мочи новорожденных, не получавших допаивание, показали, что грудное молоко, содержащее до 87–90% воды, при достаточном уровне лактации полностью обеспечивает потребность в жидкости, даже в условиях жаркого климата. По мере увеличения продукции молозива и молока, а также лучшего приспособления ребенка к кормлению частота прикладываний может уменьшаться у одних детей значительно, у других — менее. Ночные прикладывания особенно значимы в поддержании лактации. Длительность прикладывания сначала также ограничивать не следует, и это справедливо даже тогда, когда ребенок практически ничего уже не высасывает, а просто дремлет у груди. Потребность в контакте и сосании может нередко носить самостоятельный характер, относительно независимый от пищевого поведения ребенка.

Для успешного становления грудного кормления факторы, снижающие продолжительность, эффективность и частоту сосания груди ребенком, необходимо устранять любым способом. К этим факторам относятся ограничение времени кормления, кормление по расписанию, плохое расположение матери и ребенка при сосании, использование сосок, получение ребенком других жидкостей, например воды, сахарных растворов, овощных или животного-молочных продуктов. Кормление заменителями не только снижает аппетит ребенка к материнскому молоку, но также увеличивает опасность инфекций и аллергии.

С начала лактации и в дальнейшем происходит изменение молока. Молозиво — это грудное молоко, которое появляется в течение нескольких первых дней после родов. Оно густое, желтоватого цвета. Зрелое молоко — это молоко, выработанное через несколько дней, его количество нарастает, молочные железы наполняются, набухают и становятся тяжелыми. Этот момент называют «приходом молока». *Раннее молоко* — это молоко, вырабатываемое в начале кормления. *Позднее молоко* — это молоко, вырабатываемое в конце кормления. Позднее молоко по цвету блее, чем раннее, потому что в нем больше жира. Этот жир является основным источником энергии при грудном вскармливании. Поэтому очень важно не прекращать кормление слишком рано. Раннее молоко имеет голубоватый оттенок по сравнению с поздним, оно вырабатывается в большом объеме и обеспечивает ребенка достаточным количеством питательных веществ. Употребляя много раннего молока, ребенок получает необходимое ему количество воды.

При совместном пребывании матери и ребенка мать очень быстро осваивает звуковую и двигательную сигнализацию ребенка о наступлении голода. В периоде взаимной адаптации и взаимного воспитания ребенок прикладывается к груди очень часто и может сосать подолгу. Перерыв между дневными кормлениями может не достигать и 2 ч, а между ночными быть не более 3–4 ч. Это очень тяжкий материнский труд, но через него необходимо пройти во имя настоящего и будущего благополучия малыша. Следует помнить, что для обеспечения длительной устойчивой лактации ночные кормления имеют особое значение.

Число кормлений может широко варьировать в зависимости от состояния лактации в данный конкретный день, степени двигательной активности и энерготрат ребенка, его самочувствия и т. д. Постепенно оно стабилизируется в интервале от 10–15 в первые дни и недели до 5–6 в последующие периоды. Вместе с тем даже кажущаяся стабильность сложившегося режима не должна быть основанием для его жесткого соблюдения. Каждый день у ребенка могут быть причины для перехода на другую частоту кормления и другие часы.

Судить об успешном становлении лактации можно на основании наблюдений за изменениями молочных желез, поведения ребенка, кратностью мочеиспусканий и стула.

Некоторые суждения об успешности становления лактации (по Gabbe, 2002, с дополнениями)

I. По нарастанию объема лактации

Первые сутки — сцеживается несколько капель.

Второй день — до 1–3 мл водянистого молозива.

3–4-й дни — «приход» молока с наполнением желез.

5-й день — железы и соски плотные, молоко может подтекать, но захват соска ребенком существенно затруднен. Может потребоваться предварительное сцеживание части молока.

6-й день — регулярное нарастание плотности желез и соска к моменту прикладывания и его снижение после кормления ребенка.

II. Адаптация к режиму вскармливания

1–3-й дни. Прикладывание «по требованию» ребенка с нерегулярностью интервалов от 1 до 3 ч.

4–5-е сутки. Большая степень регулярности требований на прикладывание. Равенство ночных и дневных интервалов.

6-е сутки. Возможность (не всегда) «навязывания» одного 4-часового перерыва в кормлении.

III. По активности ребенка в кормлении

1–2 ч после родов. При выкладывании на живот матери большинство детей самостоятельно находят сосок и делают активные сосательные движения в течение нескольких минут.

2–8 ч. Глубокий сон.

8–24 ч. Менее глубокий сон, при пробуждениях (2–4 раза) может беспокоиться и успокаивается около груди при вялых сосательных движениях.

2-е сутки. Сон менее глубок и продолжителен. Прикладывается к груди и сосет по мере пробуждений до нескольких минут.

3-и сутки. Появляется «интерес» к груди — ее ощупывание и разглядывание. Сосание более длительное. Начинает «чмокать» при успешном сосании.

4-е сутки. Беспокоится и требует грудь до 10–15 раз в сутки. Рассматривает не только грудь, но и собственные ручки (при свободном пеленании), лицо и мимику матери.

5-е сутки. Достаточность молока и сложившийся навык у ребенка подтверждают звуками глотания в первые минуты после прикладывания.

6-е сутки. Явно констатируется успокоение и «удовлетворенность» ребенка проведенным кормлением и достигнутым насыщением.

IV. По адаптированности к изменениям техники кормления.

- 1–2-е сутки. Время активных сосательных движений составляет всего около 5 мин. Его распределяют относительно поровну для сосания левой и правой молочной железы.
- 2-е сутки. Время активного сосания каждой груди уже около 10 мин. Остаток молока сцеживается.
- 3–5-е сутки. Сосание груди до 20 мин. Только при наличии существенного остатка молока его следует сцеживать.
- 6–7-е сутки. Насыщается при прикладывании к одной молочной железе и высасывании молока до полного ее опорожнения. Следующее кормление — вторая железа.

V. Мочевыделение в контроле кормления.

- 1-е сутки. Ребенок может иметь хотя бы 1 мокрую пеленку.
- 2-е сутки. При нормальном становлении кормления и при нормальных условиях содержания (температура и влажность воздуха) у здорового ребенка каждые 8–12 ч должно быть хотя бы одно мочеиспускание или 2–3 мокрые пеленки за 2-е сутки.
- 3-и сутки. Число мочеиспусканий (и мокрых пеленок) — 4–6 за сутки.
- 4–6-е сутки и далее. Ребенок, высасывающий достаточное количество молока, мочится 6–8 и более раз в сутки.

VI. Стул как отражение достаточности кормления.

- 1-е сутки. Однократно (меконий).
- 2-е сутки. Возможен, но не обязателен, повторный мекониальный стул.
- 3–4-е сутки. Небольшое количество «молочного» стула ярко-желтой окраски.
- 4–6-е сутки. Мягкий желтый стул до 3–5 раз в сутки.

Качественная коррекция вскармливания

Главным направлением поддержки и качественной коррекции вскармливания должны быть меры контроля за питанием кормящей женщины и динамикой массы ее тела. Желательно, чтобы темпы похудения кормящей женщины были гораздо медленнее, чем темпы прироста массы во II–III триместрах беременности. Быстрое похудание кормящей несет в себе риск преждевременного прекращения лактации, риск изменения качественного состава молока в направлении как его дефицитности, так и избыточного содержания тяжелых металлов, бифенилов и прочих токсикантов, концентрирующихся в депо жировой клетчатки кормящей женщины. Мониторинг массы тела кормящей, как и регулярный анализ ее рациона, — очень важные ключи к поддержанию грудного вскармливания.

Установки на «обязательность» какой бы то ни было «коррекции» естественного вскармливания, т. е. качественной неадекватности состава женского молока при оптимально протекавшей беременности и адекватном питании кормящей матери, следует считать дискуссионными и относиться к ним с большой осторожностью. Наиболее закономерными дефицитными состояниями при естественном вскармливании являются недостаточность витамина К в первые несколько дней жизни, витамина D, а также железа в последующие недели и месяцы.

Дефицит витамина К в первые дни жизни возникает вследствие низкого содержания его в женском молоке или по причине малого потребления молока в этом периоде. Отсюда следует рекомендация об однократном парентеральном введении витамина К новорожденным детям, находящимся на естественном вскармливании.

Недостаточность витамина D вследствие его низкого содержания в женском молоке общепризнанна. Сравнительно недавно открытый водорастворимый сульфат витамина D не принимается в расчет, так как не обладает биологической активностью. Дефицит витамина D в первые недели жизни поддерживается и отсутствием инсоляции. S. Fomon рекомендует назначение 200–400 МЕ витамина D в сутки на тот период, пока не обеспечено регулярное пребывание на солнце.

В регионах с неоптимальной природной обеспеченностью по йоду может стоять вопрос об обязательности *коррекции по йоду* как матери, так и непосредственно ребенка. Наиболее эффективно при этом однократное внутримышечное введение масляного раствора йода, способного гарантировать обеспеченность йодом в течение многих последующих месяцев.

Дефицит железа. В течение первого года жизни ребенок должен усвоить до 200 мг железа. Из 1 л материнского молока он получает около 0,25 мг. Депонырованное во время беременности железо утилизируется к 4–5-му месяцу внеутробной жизни, а при неблагоприятно протекавшей беременности существенно раньше, и, начиная с этого срока, возникает необходимость в дотации железа. При успешном вскармливании грудью эта дотация может быть осуществлена лекарственными препаратами железа, при необходимости введения докормов — через смеси, обогащенные железом, а при готовности ребенка к введению прикорма — с обогащенными кашами или пюре.

Недостаточность фтора возникает даже в тех местностях, где осуществляется фторирование питьевой воды. Причиной этого является плохой переход фтора в компоненты секрета молочной железы. Поэтому педиатры многих стран мира рекомендуют использование микродоз фтора — 0,25 мг/сут в качестве коррекции естественного вскармливания, начиная с 6 мес и далее в течение месяцев и лет для детей, не получающих достаточного количества фтора из питьевой воды.

Поддержка грудного вскармливания

Поддержку и обеспечение эффективного грудного вскармливания необходимо начинать задолго до родов, весьма желательно, еще до зачатия ребенка, на уровне его планирования. В этом периоде важно формирование установки матери и семьи в целом на важность грудного вскармливания будущего ребенка. В качестве меры обеспечения успеха следует прежде всего заботиться о питании самой женщины. Уже существует понятие «предконцепционная» профилактика и диетология. Необходимо, чтобы к моменту планируемой беременности состояние питания женщины было вполне удовлетворительным. Она должна иметь нормальные характеристики ин-

дека Кетле по соотношениям массы тела и роста, не иметь качественных клинических признаков пищевых дефицитов, рацион ее питания должен быть тщательно отрегулирован. Питание беременной женщины должно быть образцом адекватности и мультисбалансированности (табл. 25.15). Только при этом условии плод и будущий новорожденный может иметь гарантии здоровья и достаточной пищевой обеспеченности за счет грудного молока матери после рождения.

Наконец, не менее важно соблюдение нормальной пищевой обеспеченности и баланса питания уже кормящей женщиной для поддержания полноценного состава грудного молока и длительной лактации (табл. 25.16). Вопрос о рационах питания беременных и кормящих женщин сейчас необходимо решать уже не на научно-теоретическом уровне, а как вопрос организации и практики медицинского консультирования. Это колоссальный резерв не только для поддержания лактации, но и для решения очень многих проблем здоровья детей, включая и смертность, и врожденные аномалии развития, и маловесность при рождении, и недонашивание.

Особенно остро стоят вопросы сбалансированного питания при консультировании беременных подростков или беременных, страдающих заболеваниями желудочно-кишечного тракта. Даже при идеальном рационе питания беременной женщины наличие у нее умеренной степени мальабсорбции жира приведет к недообеспечению плода, а позднее и к дефициту содержания в молоке матери эссенциальных полиненасыщенных жирных кислот. Это — неминуемая неоптимальность формирования и мозговых структур, и сетчатки глаза, и проводящих путей миокарда. Можно ли говорить об оптимальности грудного вскармливания у женщин, голодавших и до беременности, и на всем ее протяжении?

Представляется, что позиция многих специалистов ВОЗ, игнорирующих любые неблагоприятные ситуации в питании женщины, не всегда обоснованна. Продукция женщиной «голодного» молока и его использование грудным ребенком, даже при сроке 6 мес, даже при отсутствии сосок в домашнем обиходе, не могут относиться к оптимальному грудному вскармливанию, и это следует внести в критерии и определения. Также очень плохо, что сложившиеся стереотипы врачебной деятельности вообще не включают в себя углубленного анализа ни состояния питания, ни пищевого рациона, хотя результативность такого анализа и мер коррекции была бы многократно выше, чем у многих дорогостоящих инструментальных или молекулярно-генетических скринингов.

Таблица 25.15

Рекомендации по нутриентам суточного рациона питания для беременных женщин, согласно рекомендациям МЗ РФ (1991 г.) и Национального института здоровья США (2002 г.)

Нутриенты	Единицы	МЗ РФ	Национальный Институт здоровья США
Энергия	ккал	2550	2550
Белок	г	98,0	71,0
Волокна	г	—	28,0
Углеводы	г	350,0	175,0 (минимум)
Жиры	г	85,0	—
Жиры	% энергии	—	20,0–35,0
α6-жирные кислоты	г	—	13,0
α3-жирные кислоты	г	—	1,4
Холин	мг	—	450,0
Калий	г	—	4700,0
Натрий	г	—	1500,0
Хлориды	г	—	2300,0
Кальций	мг	1100,0	1300,0
Фосфор	мг	1650,0	1250,0
Магний	мг	450,0	400,0
Железо	мг	38,0	27,0
Цинк	мг	20,0	12,0
Йод	мкг	180,0	220,0
Фтор	мг	—	3,0
Хром	мкг	—	20,0
Медь	мкг	—	1000,0
Марганец	мкг	—	2000,0
Молибден	мкг	—	50,0
Селен	мкг	—	60,0
Витамин С	мг	90,0	80,0
Витамин А	мкг	1000,0	750,0
Витамин Е	мг	10,0	15,0
Витамин D	мкг	12,5	5,0
Витамин K ₁	мкг	—	75,0
Витамин B ₁	мг	1,5	1,4
Витамин B ₂	мг	1,6	1,4
Витамин B ₆	мг	2,1	1,9
Ниацин	мг	18,0	18,0
Пантотеновая кислота	мг	—	6,0
Фолиевая кислота	мкг	400,0	600,0
Витамин B ₁₂	мкг	4,0	2,6
Биотин	мкг	—	30,0

Таблица 25.16

Рекомендации по суточной потребности в нутриентах для лактирующих женщин (МЗ РФ, 1991 г.; Национальный институт здоровья США, 2002–2004 гг.)

Нутриенты	Единицы	МЗ РФ	Национальный институт здоровья США		
			До 18 лет	19–30 лет	31–50 лет
Углеводы	г	360	210	210	210
Волокна	г		29	29	29
αβ-жирные кислоты	г		13	13	13
α3-жирные кислоты	г		1,3	1,3	1,3
Белок	г	96–106	71	71	71
Биотин	мкг		35	35	35
Холин	мг		550	550	550
Фолат	мкг	300	500	500	500
Ниацин	мг	19	17	17	17
Пантотеновая кислота	мг		7	7	7
Рибофлавин	мг	1,8	1,6	1,6	1,6
Тиамин	мг	1,7	1,4	1,4	1,4
Витамин А	мкг	1200	1200	1300	1300
Пиридоксин	мг	2,3	1,9	1,9	1,9
Витамин В ₁₂	мкг	4	2,8	2,8	2,8
Витамин С	мг	110	115	120	120
Витамин D	мкг	12,5	5	5	5
Витамин Е	мг	12	19	19	19
Витамин К	мкг		75	90	90
Кальций	мг	1200	1300	1000	1000
Фосфор	мг	1800	1250	700	700
Магний	мг	450	360	310	320
Железо	мг	33	10	9	9
Цинк	мг	25	13	12	12
Медь	мкг		1300	1300	1300
Йод	мкг	200	290	290	290
Селен	мкг		70	70	70
Хром	мкг		44	45	45
Молибден	мкг		50	50	50
Марганец	мг		2,6	2,6	2,6
Фтор	мг		3	3	3

В последние годы ситуация по контролю за питанием беременных и кормящих женщин стала исправляться. ГУ НИИ питания РАМН разработал рекомендуемые наборы продуктов для питания беременных и кормящих женщин (табл. 25.17, 25.18) и начата реализация Основ законодательства РФ об охране здоровья граждан (редакция Федерального закона от 22.08.2004 г. № 122-ФЗ), предусматривающих порядок обеспечения полноценным питанием беременных женщин и кормящих матерей.

Оптимальный среднесуточный набор продуктов питания для беременных женщин (г, брутто), полностью обеспечивающий их физиологические потребности в пищевых веществах и энергии
(Информация МЗ и социального развития Российской Федерации, 2006 г.)

Продукты	Количество
Хлеб пшеничный	120
Хлеб ржано-пшеничный	100
Мука пшеничная	15
Крупы, бобовые, макаронные изделия	80
Картофель	200
Овощи разные, зелень	500
Фрукты свежие	300
Сок фруктовый	150
Фрукты сухие	20
Сахар	60
Кондитерские изделия	20
Мясо, птица I категории	170
Рыба	70
Молоко, кефир и другие кисломолочные продукты 2,5% жирности	500
Творог 4–9% жирности	50
Сметана 10% жирности	15
Масло сливочное, несоленое	25
Масло растительное	15
Яйцо диетическое, шт.	1/2
Сыр твердый	15
Чай	1
Кофе	3
Соль поваренная йодированная	5

Химический состав наборов:

Белки, г	88
В том числе животные	60
Жиры, г	90
В том числе растительные	23
Углеводы, г	340
Энергетическая ценность, ккал	2556

Таблица 25.18

Оптимальный среднесуточный набор продуктов питания для кормящих женщин (г, брутто), полностью обеспечивающий их физиологические потребности в пищевых веществах и энергии (Информация МЗ и социального развития Российской Федерации, 2006 г.)

Продукты	Количество
Хлеб пшеничный	150
Хлеб ржано-пшеничный	100
Мука пшеничная	20
Крупы, бобовые, макаронные изделия	70
Картофель	200
Овощи разные, зелень	500
Фрукты свежие	300
Сок фруктовый	150
Фрукты сухие	20
Сахар	60
Кондитерские изделия	20
Мясо, птица I категория	170
Рыба	70
Молоко, кефир и другие кисломолочные продукты 2,5% жирности	600
Творог 4–9% жирности	50
Сметана 10% жирности	15
Масло сливочное, несоленое	25
Масло растительное	15
Яйцо диетическое, шт.	1/2
Сыр твердый	15
Чай	1
Кофе	3
Соль поваренная йодированная	8

Химический состав наборов:

Белки, г	104
В том числе животные	60
Жиры, г	93
В том числе растительные	25
Углеводы, г	370
Энергетическая ценность, ккал	2735

Важным условием для диетологической поддержки женщины при подготовке к зачатию, во время беременности и кормления грудью является использование специализированных продуктов. Примерами таких продуктов могут быть сухие молочные смеси «Фемилак» (Нутритек), «Энфамам» (Mead

Jonson), «Думил мама плюс» (International Nutrition Co), «Олимпик» (Ист-ра/Нутриция), «Клинутрен оптимум» (Nestle), «МД Мил мама» (Laiterie de Sagaop/Энфагрупп Нутришинал), лактогенная смесь «Млечный путь» (ООО «Умный выбор»). Разработаны также специальные соки, напитки, чай: «DANIA» (Celico SA), «ТИП-ТОП» (Kruger Polska), «Мультивитаминовый напиток» (ХИПП) и др. Выпущены обогащенные каши, например «Мамина каша» (Хайнц-Георгиевск), биологически активные добавки «Апилактин», «Лактогон» (Леовит-нутрио).

ВВЕДЕНИЕ ПРИКОРМОВ

Под прикормом понимают любые виды пищи или жидкости, отличные от женского молока или его заменителей, которыми кормят детей на 1-м году жизни. Пересмотр некоторых положений по принятым схемам введения прикормов нельзя назвать исключительно принципиальным, однако и здесь позиции специалистов нередко очень неоднозначны. Прежде всего степень необходимости во вводимом прикорме находится в прямой зависимости от степени уверенности в качестве материнского молока и грудного вскармливания в целом. Оптимальное вскармливание при хорошем питании беременной и кормящей вполне может обеспечить хорошее развитие ребенка без прикормов до 1—1 1/2 лет. Соответственно такое пролонгирование исключительно грудное, но при этом оптимальное вскармливание может быть ассоциировано с наибольшими биологическими преимуществами для ребенка или будущего взрослого. Отсутствие уверенности в оптимальности вскармливания у подавляющего большинства кормящих женщин может быть основанием для рекомендаций и указаний на обязательность введения густого прикорма в интервале от 4 до 6 мес.

По результатам расчетов американских специалистов по детскому питанию было сделано заключение, что в 6—8 мес ребенок, вскармливающийся только грудным молоком, примерно на 50% недополучает железо, цинк, марганец, фтор, витамины D и B₆, E, ниацин, биотин, тиамин, магний, фосфор. Расчетные величины энергии и пищевых веществ, которые ребенок, находящийся на естественном вскармливании, должен получить с прикормом, представлены в табл. 25.19.

Таблица 25.15

Расчетные величины энергии и пищевых веществ, которые необходимо получить с прикормом детям, находящимся на естественном вскармливании, в соответствии с EER, AL или RDA (ВОЗ, 1998 г., Institute of Medicine, Food and Nutrition Board, American Academy of Pediatrics 2004–2006 гг.)

Нутриенты и энергия	Количество, которое необходимо получить из прикорма*	Доля DRI, которую необходимо получить из прикорма	Количество, которое необходимо получить из прикорма	Доля DRI, которую необходимо получить из прикорма
	Возраст 6–8 мес		Возраст 9–11 мес	
Энергия, ккал	25	372	49	
Белок, г	2,47	25	4,19	42
Витамин А, мкг RE	146,00	29	228,00	46
Биотин, мкг	3,17	53	3,82	64
Фолат, мкг	19,82	25	33,76	42
Ниацин, мкг	2,94	73	3,18	80
Пантотеновая кислота, мкг	0,53	29	0,82	46
Рибофлавин, мкг	0,15	38	0,21	52
Тиамин, мкг	0,15	50	0,19	62
Витамин B ₆ , мкг	234,16	78	249,41	83
Витамин B ₁₂ , мкг	–0,19		–0,03	
Витамин С, мг	21,68	43	28,24	56
Витамин D, мкг	4,61	92	4,70	94
Витамин Е, мг	3,37	67	3,75	75
Витамин К, мкг	1,01	41	1,36	54
Кальций, мг	71,76	27	117,68	44
Хром, мкг	–29,90		–21,70	
Медь, мг	0,04	20	0,08	38
Фтор, мкг	488,67	98	491,30	98
Йод, мкг	52,12	40	70,16	54
Железо, мг	10,79	98	10,84	99
Магний, мг	50,22	67	55,96	75
Марганец, мкг	595,75	99	596,74	99
Фосфор, мг	175,88	64	198,84	72
Селен, мкг	5,84	29	9,12	46
Цинк, мг	2,15	72	2,35	78

Примечания. EER — расчетные энергетические потребности; AL — достаточное потребление; RDA — рекомендуемое суточное потребление; DRI — справочные диетические нормы.

*Количество пищевых веществ, которое необходимо обеспечить с прикормом, рассчитывали на основании разницы между показателем DRI и расчетным количеством пищевых веществ, поступающих с женским молоком.

Рекомендации меняются сравнительно мало. Из новых и вполне обоснованных тенденций, вырисовывающихся в последние годы, следует указать прежде всего на следующие:

- 1) тенденция к более поздним срокам введения прикормов;
- 2) переход от формально-возрастного выбора сроков к формулировкам индивидуальных показаний и сроков;
- 3) выделение подготовительного, или «обучающего», прикорма;
- 4) тенденции замены традиционных прикормов домашнего приготовления на каши, овощи и мясные пюре фабричного производства, выпускаемые промышленностью детского питания; преимущество последних состоит в обогащении эссенциальными нутриентами, что существенно для достижения мультикомпонентной сбалансированности рациона;
- 5) тенденция к замене цельного коровьего молока или кефира (3-й шаг) на новую группу молочных продуктов детского питания — смеси второго ряда, или «follow up»; эта тенденция также возникла из необходимости обеспечения мультикомпонентной сбалансированности суточного рациона при уменьшающемся количестве грудного молока в его составе; второй причиной для ограничения коровьего молока является стремление уменьшить прямое иммунотоксическое действие казеина коровьего молока на эпителий кишечника.

Общей тенденцией становится несколько более позднее введение прикормов при грудном вскармливании. В настоящее время действует схема введения прикормов, разработанная Институтом питания РАМН (табл. 25.20).

Таблица 25.20

Схема введения прикорма при естественном вскармливании
(методические указания МЗ РФ № 225 «Современные принципы и методы вскармливания детей первого года жизни», М., 1999)

Продукты и блюда	Возраст, мес							
	0-3	3	4	5	6	7	8	9-12
Фруктовый сок, мл		5-30	40-50	50-60	60	70	80	90-100
Фруктовое пюре, г*		5-30	40-50	50-60	60	70	80	90-100
Овощное пюре, г			10-100	150	150	170	180	200
Молочная каша, г				50-100	150	150	180	200
Творог, г				10-30	40	40	40	50
Желток, шт.						0,24	0,5	0,5
Мясное пюре, г						5-30	50	60-70
Рыбное пюре, г							5-30	30-60
Кефир и кисломолочные продукты, мл						200	200	400-500
Цельное молоко, мл			200**	200**	200**	200**	200**	200
Сухари, печенье, г					3-5	5	5	10-15
Хлеб пшеничный, г						5	5	10
Растительное масло, мл**			1-3	3	3	5	5	6
Сливочное масло, г				1-4	4	4	5	6

*Фруктовое пюре вводит через 2 нед после введения сока.

**Для приготовления блюд прикорма (овощных пюре, каш).

Однако накопившийся опыт позволяет ввести некоторые уточнения и дополнения. Прежде всего это касается сроков введения соков. Их введение ранее 4-го месяца нецелесообразно. Соки не вносят сколько-нибудь значимого вклада в удовлетворение потребностей в витаминах и минеральных веществах, в то же время они могут привести к развитию аллергических реакций и срывов пищеварения.

Вместе с тем нередко целесообразно использовать не простое хронологическое (по возрастной схеме) назначение прикормов, а вводить их *индивидуально*. В этом случае можно получить большие сроки сохранения лактации у матери и максимально продлить сроки исключительно грудного вскармливания. Такая индивидуальная отсрочка должна относиться прежде всего к энергетически значимому объему прикормов или немолочного питания. Наряду с этим все дети должны с возраста 4–6 мес получать очень небольшие количества (по 1–2 чайные ложки в сутки) овощных или фруктовых пюре в качестве так называемого *педагогического*, или *обучающего*, прикорма. «Обучающий» прикорм преследует собственные цели — он позволяет ребенку познакомиться с разными ощущениями вкуса и консистенции пищи, тренирует оральные механизмы обработки пищи и подготавливает ребенка к тому периоду, когда ему станет необходимо энергетическое дополнение. Введение «обучающего» прикорма не является отходом от исключительно грудного вскармливания. Индивидуализация срока для введения «обучающего» прикорма может опираться только на следующие признаки зрелости ребенка:

- 1) угасание рефлекса «выталкивания» (языком) при хорошо скоординированном рефлексе проглатывания пищи;
- 2) готовность ребенка к жевательным движениям при попадании в рот соски или других предметов.

В качестве «обучающего» прикорма можно использовать 5–20 г тертого яблока или фруктового пюре без сахара. С кончика чайной ложки некоторое количество пюре или яблока вводят на среднюю часть языка ребенка. Желательно это делать после того, как он уже высосал немного молока из груди, еще сохранил чувство голода, но уже получил удовольствие от начала кормления. При хорошем глотании, хорошей переносимости и отсутствии аллергической реакции на прикорм его можно давать регулярно и перенести на начало кормления. При возникновении аллергической реакции следует на длительное время отказаться от этого продукта прикорма и при возможности отнести по времени введение прикорма в целом. Возраст, наиболее подходящий для «обучающего», или тестирующего, прикорма, в большинстве стран Европы и США выбирается между 16-й и 24-й неделями жизни. Длительность применения этого прикорма — около 2–3 нед. Однако «обучающий» прикорм можно вводить и на длительные сроки, если ребенок удовлетворен исключительно грудным молоком матери, у него хорошо увеличивается масса тела и он отлично развивается психомоторно.

Показанием к введению основного или энергетически значимого прикорма должно быть явное проявление неудовлетворенности ребенка получаемым объемом молока при таком состоянии его физиологической зрелости,

когда эта неудовлетворенность уже может быть компенсирована именно густым прикормом. Недовлетворенность малыша после грудного кормления мать легко узнает по беспокойству ребенка и учащению крика. Это приводит к большей частоте прикладывания, повторным ночным пробуждениям малыша с голодным криком, уменьшением числа мокрых пеленок и урежением стула. У некоторых детей могут формироваться объективные признаки недостаточности питания даже при отсутствии беспокойства и крика. Они становятся апатичными, у них снижается двигательная активность. Нередко уже в течение нескольких дней или 1–1½ нед можно уловить и замедление темпа увеличения массы тела с пересечением границ нижележащих центильных зон. Констатация этих признаков должна быть подтверждением необходимости введения докорма или прикорма.

Последний выбирают при наличии следующих условий:

- возраст более 5–6 мес;
- сложившаяся адаптация к продвижению и глотанию густой пищи при использовании «обучающего» прикорма;
- состоявшееся или текущее прорезывание части зубов;
- уверенное сидение и владение головкой для выражения эмоционального отношения к пище или выражения насыщения;
- зрелость функций желудочно-кишечного тракта, достаточная для усвоения небольшого количества продукта густого прикорма без расстройства пищеварения и аллергической реакции на этот продукт.

Сначала вводят пробную дозу прикорма (1–2 чайные ложки) и затем (при хорошей переносимости) быстро наращивают количество до 100–150 г пюре из фруктов или овощей или каши, приготовленных без соли и сахара и без добавления сливочного масла. При этом сначала вводят каши безглютеновые — на основе гречи или риса. Первые каши и овощные пюре домашнего приготовления должны быть относительно негустыми на половинном молоке.

Можно выделить следующие этапы (шаги) расширения прикорма.

Шаг 1-й — «обучающий» прикорм (фрукты или овощи).

Шаг 2-й — одно овощное пюре (картофель, морковь, капуста, шпинат) или фруктовое пюре (бананы, яблоки). Крайне желательно использовать продукты, специально выпускаемые промышленностью детского питания для прикормов.

Шаг 3-й — каши безглютеновые (рисовая, кукурузная, гречневая) желательно промышленного производства. Если каша домашняя, то сначала на половинном молоке и полугустая в течение 2 нед. Затем — густая каша или пюре на цельном молоке еще на 2 нед. Через месяц в прикорме сочетаются одно пюре и одна каша.

Шаг 4-й — дополнение овощного пюре мясным фаршем, рыбой или мясом птицы. Желательно из мясных консервов для детского питания. Расширение круга овощей и фруктов (исключая цитрусовые). Срок адаптации к этому шагу — около 1–1½ мес.

Шаг 5-й — каши на пшеничной муке (крупе).

Шаг 6-й — заменители коровьего молока для детского питания (смеси типа «follow up»), неадаптированные молочные продукты (молоко, кефир, йогурт, творог), цитрусовые и их соки, яичный желток вкрутую.

Шаг 7-й — начало «кусочкового» питания для дальнейшей стимуляции кусания и жевания: печенье, кусочки хлеба и булки, нарезанные фрукты, паровые котлеты, непорированные овощи и т. д.

Преимущества продуктов прикорма промышленного производства основаны на более высокой степени гомогенности продуктов, относительной гарантии контроля на экологическую чистоту сырья и широком обогащении различными микронутриентами, что в большой степени снимает риск их недостаточности в периоде отлучения от груди или уменьшения объема смесей для искусственного вскармливания. Приводим примеры (табл. 25.21).

Таблица 25.21

Молочные каши «Милупа»

Состав	100 г гранулата	Порция (40 г на 160 мл воды)
Белок, г	11,9–15,8	5,2–7,4
Жиры, г	14,1–17,4	5,9–7,9
Углеводы, г	58,1–67,7	26,4–31,7
Витамин А, мкг	295–333	118–153
Витамин Е, мг	2,0–2,2	0,8–1,0
Витамин С, мг	41–46	18–21
Витамин К ₁ , мкг	5,2–5,6	2,5–2,6
Витамин В ₁ , мг	0,49–1,4	0,24–0,6
Витамин В ₂ , мг	0,48–0,53	0,2–0,26
Ниацин, мг	3,8–6,9	1,5–2,8
Витамин В ₆ , мг	0,25–0,47	0,1–0,22
Фолаты, мкг	20	8
Витамин В ₁₂ , мкг	0,4–0,7	0,2–0,3
Биотин, мкг	7–8	3–4
Фолиевая кислота, мкг	60–67	30
Пантотеновая кислота, мг	1,7–1,9	0,7–0,9
Кальций, мг	400–500	200
Железо, мг	4,0–4,4	1,7–2,0
Йод, мкг	48–55	19–26
Энергетическая ценность, кДж	1623	758–823

Достаточно широкий ассортимент продуктов прикорма выпускается и отечественной пищевой промышленностью.

При любой схеме введения прикормов расширение их ассортимента и количества происходит за счет «вытеснения» грудного молока. Поэтому период введения прикормов одновременно становится и началом периода отлучения от груди. Очень полезно максимально продлить лактацию матери и

прикладывание ребенка к груди. Есть доказательства положительного влияния на развитие детей даже однократного прикладывания к груди ребенка второго года жизни.

Общее суточное количество молока (грудного и смесей) ни в каком периоде первого года жизни не должно быть меньше 600–700 мл. Это количество желательно распределять равномерно в течение дня на то количество кормлений, которое складывается в индивидуальном режиме питания ребенка (от 3 до 5 к концу года).

К концу первого года жизни вместо смесей группы «follow up» для молочного компонента рациона целесообразно использовать заменители коровьего молока для детей 2-го и 3-го года жизни.

При хорошей переносимости блюд прикорма и аппетите ребенка объем одной порции кормления может к 3–4-му кварталу первого года жизни превысить 200–240 г. В этих случаях число кормлений может быть уменьшено до 4 раз в день, не считая возможных ночных кормлений. Сразу после года можно попытаться перейти и на 3 основных и одно облегченное кормление (молочная смесь, сок или фрукты в часы второго завтрака или полдника.)

По мере уменьшения числа прикладываний к груди снижается и количество продуцируемого молока у матери. Отлучение малыша от груди в любом возрасте должно происходить мягко и постепенно, ни в коем случае не сопровождаясь конфликтами между матерью и ребенком, исключительно в обстановке радостного сотрудничества по освоению новых продуктов и блюд питания. Если обстоятельства вынуждают мать к более скорому завершению лактации, то она может прибегнуть к нетугому бинтованию груди, прикладыванию кусочков льда в пузыре, некоторому снижению объема выпиваемой жидкости. Прием небольших доз эстрогенов может также способствовать быстрому прекращению лактации.

Весь период введения прикормов является критическим по отношению к воспитанию вкусовых ощущений и предпочтений, сознательного поведения «за столом», приучения к семейному общению в часы приема пищи, создания стереотипов пищевого поведения. Уменьшение доли молочных продуктов в питании — риск устойчивой потери аппетита с вытекающими отсюда последствиями для развития и здоровья. Адекватный выбор блюд и их порций, привлекательность вкуса и внешнего вида пищи, твердость требований в отношении «доедания» того, что положено в тарелку, уважительное отношение к эмоциональному состоянию и аппетиту ребенка, разумное сочетание требовательности с системой поощрений и похвал должны стать общими правилами для всех членов семьи и окружающих ребенка.

СМЕШАННОЕ И ИСКУССТВЕННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ

Все медработники должны быть убеждены в безусловной неоптимальности, нефизиологичности искусственного вскармливания детей первого года жизни, в наличии риска как ближайших, так и отдаленных негативных последствий отказа от естественного вскармливания. Согласно Декларации, при-

нятой на совещании ВОЗ/ЮНИСЕФ в декабре 1979 г. (Хроника ВОЗ, 1980, № 4): «Грудное вскармливание является естественным и идеальным способом питания грудного ребенка. Поэтому общество несет ответственность за поощрение грудного вскармливания и защиту кормящих матерей от любых воздействий, способных повредить грудному вскармливанию. Все женщины должны быть обеспечены информацией, касающейся подготовки к грудному вскармливанию и способов, которыми можно поддерживать грудное вскармливание. Вся постнатальная помощь должна быть ориентирована на возможно более длительное поддержание естественного вскармливания... Торговля заменителями грудного молока должна проводиться так, чтобы не способствовать отказу от грудного вскармливания. Средства системы здравоохранения никогда не должны использоваться для поощрения искусственного вскармливания. В силу этого рекламирование заменителей грудного молока по каналам службы здравоохранения не допустимо. Искусственное вскармливание не следует открыто демонстрировать в учреждениях здравоохранения».

Смешанное и искусственное вскармливание могут и должны претворяться в жизнь исключительно по жизненным показаниям, т. е. при убежденности медработников, желательности их консилиума, в неспособности матери к адекватной лактации и высоком риске хронического голодания ребенка.

Вместе с этим следует признать, что у 4–10% рожениц выявляется неспособность к адекватной лактации независимо от всего комплекса профилактических мероприятий. Поэтому проблема кормления грудных детей без участия матери всегда будет актуальной для педиатрии. Наиболее перспективным выходом из положения, несущим минимальный ущерб для ребенка, являются создание банков нативного женского молока, аналогично существующим банкам крови, и имитационные методы вскармливания (соска-накладка на грудь с нипелем-«молокопроводом»).

Следует также иметь в виду, что, несмотря на явную нефизиологичность и какие-то даже значимые риски для качества жизни ребенка искусственного вскармливания его, современные «заменители» женского молока не могут считаться облигатно инвалидизирующими или опасными для жизни. Целые поколения людей в современном цивилизованном мире (развитые страны Европы и США) выросли почти исключительно или преимущественно на искусственном вскармливании и на продуктах — заменителях женского молока, гораздо менее совершенных, чем современные. Развитие науки и техники, искусства и ремесла сохранились, люди продолжали совершать и подвиги, и злодеяния, быть счастливыми и несчастными нередко независимо от того, какое вскармливание они получили на первом году жизни. Поэтому неправильно говорить о неминуемой и тотальной обреченности тех детей, матери которых не смогли их выкормить грудью.

История создания искусственных продуктов питания для детей грудного возраста богата драматичными событиями и поисками от попыток вскармливания разведенными водой куриными яйцами до вскармливания собачьим молоком и молоком других домашних животных. В наших городах долго сохранялись «молочные кухни», где готовились смеси А, Б, В (или № 2, 3, 5) как простые разведения коровьего молока различными крупяными отварами

с добавлением в это разведение 5% глюкозы. Разведения коровьего молока выполнили свою задачу — они обеспечили выживание многих миллионов детей, лишенных материнской груди в наиболее тяжелые военные и послевоенные годы. В 60–80-е годы отечественная промышленность детского питания смогла освоить выпуск следующего поколения смесей для искусственного вскармливания («Малыш», «Малютка», «Агу 1 и 2», «Молочко», «Бифиллин», «Кисломолочный» «Бебилак 1», «Бебилак 2» и т. д.). В этих продуктах последовательно осуществляется приближение к лучшим образцам смесей для детского питания, выпускаемых в мире.

В настоящее время в достаточно развитых странах смешанное и искусственное вскармливание осуществляются исключительно на основе использования современных адаптированных продуктов — сухих или жидких молочных смесей промышленного производства. Выпускается широкий ассортимент смесей для питания как совершенно здоровых детей, так и детей с особенностями (наличие колик, ограниченная толерантность к лактозе, склонность к срыгиваниям, к аллергическим реакциям и т. д.). Различают смеси, ориентированные на детей первого или второго полугодия жизни, а также для питания детей маловесных при рождении. Нутриентный состав смесей регламентируется принятыми международными или государственными стандартами. К международным относятся Codex Alimentarius, рекомендации Европейского общества педиатрии, гастроэнтерологии и питания (ESPGAN) и директивы стран Европейского Союза, к государственным для России — СанПиН. Ниже приводятся регламентации, содержащиеся в этих документах (табл. 25.22).

Смеси, изготавливаемые по современным технологиям, могут быть основаны на переработке коровьего молока. При этом используют преимущественно сывороточные белки с отношением их к казеину около 60 : 40. В последние годы альтернативу составляют смеси на основе козьего молока и растительных белков, прежде всего соевых.

Жиры существенно дополняются растительными носителями эссенциальных полиненасыщенных жирных кислот или их метаболитических предшественников (линолевая для $\omega 6$ - и α -линоленовая для $\omega 3$ -жирных кислот). Углеводы представлены лактозой и нередко дополняются либо полимерами глюкозы, либо кукурузной патокой. Главным достоинством искусственных смесей является широкий круг эссенциальных микронутриентов — витаминов, солей и микроэлементов.

Состав современных смесей для детского питания обогащается и условно эссенциальными нутриентами, к которым относятся аминокислоты (таурин, холин, аргинин), нуклеотиды, инозитол, карнитин.

Таблица 25.22

Требования к составу продуктов детского питания
(на 1 л)

Нутриенты	СанПиН 2.3.2.560-96	ESPGAN	Codex Alimentarius	Директивы стран Европейского Союза
Энергия, ккал	600–720	640–720		600–750
Белок, г	15–18	12–20	12,2–27,2	11–20,5
Жир, г	33–38	28–43	22,4–40,8	18,8–48,8
Линолевая кислота, г	14–16% от суммы жирных кислот	3,2–8,2	Минимум 2,0	1,8–9,0
Углеводы, г	70–75	54–86		42–105
Витамин А	500–800 мкг	1600–3600 ME	1700–3400 ME	1200–4500 ME
Витамин D	8–12 мкг	256–676 ME	272–680 ME	242–750 ME
Витамин Е	4000–12000 мкг	Минимум 4,5 ME	Минимум 4,8 ME	Минимум 4,5 ME
Витамин К	25–30 мкг/л	Минимум 25,6 ME	Минимум 27,2 ME	Минимум 24 ME
Тиамин, мкг	350–600	Минимум 256	Минимум 272	Минимум 240
Рибофлавин, мкг	500–1000	Минимум 384	Минимум 408	Минимум 360
Витамин В ₆ , мкг	300–700	Минимум 224	Минимум 238	Минимум 210
Витамин В ₁₂ , мкг	0,2–0,6	Минимум 0,6	Минимум 1,02	Минимум 0,6
Ниацин, мкг	3000–6000	Минимум 1600	Минимум 1700	Минимум 1500
Фолиевая кислота, мкг	50–100	Минимум 25,6	Минимум 27,2	Минимум 16,3
Биотин, мкг	10–20	Минимум 9,6	Минимум 10,2	Минимум 9
Витамин С, мг	25–50	Минимум 51,2	Минимум 54,4	Минимум 48
Холин, мг	50–80		Минимум 47,6	
Инозит, мг	20–30			
Кальций, мг	450–650	Минимум 320	Минимум 340	Минимум 300
Фосфор, мг	250–400	160–648	Минимум 170	150–675
Магний, мг	40–70	32–108	Минимум 40,8	30–112,5
Железо, мг	3–12	3,2–10,8	Минимум 1,0	3–11,3
Цинк, мг	3–6	3,2–10,8	Минимум 3,4	3–11,3
Марганец, мкг	20–60	Минимум 22	Минимум 34	
Медь, мкг	300–600	128–570,6	Минимум 408	120–600
Йод, мкг	30–60	Минимум 32	Минимум 34	Минимум 30
Натрий, мг	200–300	128–432	136–408	120–450
Калий, мг	500–700	384–1044	545–1360	360–1087,5
Хлориды, мг	600–800	320–800	374–1020	300–837,5

Новые возможности увеличения физиологической ценности искусственных продуктов для вскармливания детей возникают при обогащении их пробиотиками и(или) пребиотиками.

Пробиотики — пищевые добавки, содержащие живые бактериальные культуры. Их вводят для модификации собственной микрофлоры желудочно-кишечного тракта ребенка для ее нормализации или положительного влияния на здоровье.

Культуры вводят чаще через ферментированные молочные продукты. Используют главным образом определенные штаммы молочнокислых и бифидум-бактерий. Особенно часто применяют:

Lactobacillus reuteri;

Lactobacillus rhamnosis GG;

Lactobacillus acidophilus;

Lactobacillus casei;

Lactobacillus bifidus LA 7.

Пребиотики — неперевариваемые или неметаболизируемые организмом ребенка компоненты пищевых продуктов, способствующие поддержанию наиболее благоприятных для здоровья бактерий желудочно-кишечного тракта. Чаще всего — это пищевые волокна, олиго- и полисахариды, иммуноглобулины.

Синбиотики — добавки, включающие в себя сочетание про- и пребиотиков. Наличие про- и пребиотиков придает продуктам питания возможности большей биологической усвояемости нутриентов, но главным образом увеличивает степень устойчивости желудочно-кишечного тракта по отношению к патогенным микроорганизмам. Про- и пребиотики не могут заменить собой основные эссенциальные нутриенты. Достоинства выпускаемых промышленностью смесей определяются прежде всего их мультикомпонентной сбалансированностью по нутриентам и уже после этого наличием или отсутствием пробиотиков.

В последние годы ассортимент продуктов для искусственного вскармливания расширяется за счет немолочных смесей на основе сои. Соевые смеси начали свою историю как специализированные продукты для детей с непереносимостью молочного белка и лактозы, но сейчас занимают место физиологических продуктов питания.

Пищевая ценность соевых смесей для детского питания ничем не уступает смесям на основе коровьего молока, но позволяет решить вопросы питания многим детям с atopической наследственностью и риском формирования аллергических заболеваний. Промышленность выпускает и другие молочные смеси для «здоровых, но чуть-чуть особенных» детей. Это гипоаллергенные смеси, смеси для детей, склонных к срыгиванию, для детей, склонных к неустойчивому стулу или кишечным коликам, смеси, используемые при риске возникновения анемии. Повысился интерес к козьему молоку в качестве основы для адаптированных смесей. Это связано с тем, что по определенным диетологическим позициям козье молоко лучше коровьего. Его белковый компонент не содержит α -1s-казеина — главного аллергенного белка коровьего молока. Жиры этого вида молока обладают высокой биологической ценностью за счет повышенных концентраций незаменимых жирных кислот и среднецепочечных жирных кислот. Козье молоко — пре-

красный источник хорошо усвояемых кальция, фосфора, железа, меди. Усредненный состав козьего молока представлен в табл. 25.23.

Таблица 25.23

Состав козьего молока
(по данным литературы последних лет)

Нутриенты	Содержание в 100 мл	Нутриенты	Содержание в 100 мл
Энергия, кДж	289	Минеральные вещества:	
Белок, г	3,58	Кальций, мг	133,5
Аминокислоты:		Фосфор, мг	110,7
Аланин, г	0,119	Магний, мг	13,97
Аргинин, г	0,119	Калий, мг	204,4
Аспартат, г	2,209	Натрий, мг	49,8
Цистин, г	0,045	Хлориды, мг	127,0
Глутамат, г	0,627	Железо, мг	0,049
Глицин, г	0,049	Цинк, мг	0,299
Гистидин, г	0,090	Медь, мг	0,045
Изолейцин, г	0,209	Селен, мкг	1,40
Лейцин, г	0,315	Марганец, мг	0,016
Лизин, г	0,291	Витамины:	
Метионин, г	0,062	Витамин А, МЕ	185
Фенилаланин, г	0,156	Витамин А, р. э.	56
Пролин, г	0,369	А-ретинол, р. в.	56
Серин, г	0,180	Тиамин, мг	0,049
Треонин, г	0,164	Рибофлавин, мг	0,139
Триптофан, г	0,045	Ниацин, мг	0,278
Тирозин, г	0,180	Ниацин, н. экв.	1,008
Валин, г	0,242	Пиридоксин, мг	0,045
Жиры		Витамин В ₁₂ , мкг	0,085
Жиры всего, г	4,24	Биотин, мкг	0,3
Жиры насыщенные, г	2,67	Витамин С, мг	1,29
Жиры мононенасыщенные, г	1,11	Витамин D, мкг	0,3
Жиры полиненасыщенные, г	0,15	Витамин D, МЕ	12,00
ω6-жирные кислоты, г	0,11	Витамин E, α-экв.	0,09
ω3-жирные кислоты, г	0,04	Витамин E, МЕ	0,135
Транс-жирные кислоты, г	0,12	Витамин E, мг	0,09
Холестерин, мг	11,40	Фолиевая кислота, мкг	0,598
Органические кислоты, мг	130,0	Пантотеновая кислота, мг	0,311
Сухой остаток, г	0,82	Холин, мг	15,0
		Инозитол, мг	21,0

Уже появились и хорошо себя зарекомендовали несколько «козьих» смесей. Для детей от 1 года предназначена смесь «Нэнни» (Nestle, Новая Зеландия), для детей первого полугодия — «MDмил Козочка 1», второго полугодия — «MDмил Козочка 2» (Энфагрупп Нутришинал). Промышленная коррекция козьего молока довела эти продукты до высокой пищевой ценности, а биологические свойства компонентов козьего молока придали им не только хорошую переносимость, но и лечебный эффект в отношении различных заболеваний желудочно-кишечного тракта и аллергических заболеваний, связанных с непереносимостью белков коровьего молока.

Имеется тенденция к все более точному ориентированию адаптированных смесей к возрасту ребенка. Примером может служить линия молочных смесей NAN (Nestle Nutrition): preNAN — для недоношенных детей, NAN-1 — для здоровых детей от 0 до 6 мес, NAN-2 — с 6 мес, NAN-3 — с 10 мес, «Молочко растворимое» и «Клинутрен-Юниор» — с 1 года.

Желательно использование одновременно только одной смеси при смешанном вскармливании и не более двух смесей при искусственном. Подкисленные смеси можно сочетать с пресными или сладкими, занимая ими 1/3–1/2 суточного объема питания.

При необходимости относительно раннего перехода на смешанное вскармливание, т. е. ранее 3–5 мес жизни, целесообразно увеличить число прикладываний к груди для стимуляции лактации, и после прикладывания осуществлять в течение нескольких дней неполный докорм смесью, а затем уже возвращаться к исходному числу кормлений с полным докормом. При устойчивом, но ограниченном объеме лактации, когда суточный объем грудного молока составляет 250–400 мл, можно чередовать прикладывание к груди с кормлениями смесью.

Для смешанного, а особенно искусственного, вскармливания целесообразна двухступенчатая система ориентировочного расчета питания. *Первая ступень* — определение объема питания на основе объемного метода, *вторая ступень* — выбор продуктов (смесей), обеспечивающих необходимое количество ингредиентов в данном объеме.

Расчетные подходы являются ориентиром для начального назначения питания. В дальнейшем его необходимо корректировать в соответствии с кривой массы тела и индивидуальной реакцией ребенка на предложенный рацион питания.

Относительно режима кормления и объема на одно кормление существует некоторое несовпадение отечественного и американско-европейского подходов. Отечественные педиатры предпочитают несколько большую частоту кормления при ограничении суточного объема питания, не превышающего 1 л в течение всего первого года жизни. Возможно, что оба подхода одинаково правомочны (табл. 25.24).

После 3 мес жизни дети на искусственном вскармливании могут получать не только сладкие, но и кислые смеси. При этом желательно, чтобы на последние приходилось не более 1/3 общего объема смесей и для приготовления кислых смесей использовались исходно сбалансированные продукты промышленного производства.

Таблица 25.24

Искусственное вскармливание детей первого года жизни

Возраст	Американская и европейская школы	Отечественная школа
Примерное количество кормлений в течение дня		
Первая неделя жизни	8–10	7–8
1 нед — 1 мес	6–8	7–8
1–3 мес	5–6	7–8
3–7 мес	4–5	6–5
4–8 мес	3–4	5–5
8–12 мес	3	5
Объемы смесей на одно кормление, мл		
Первые 2 нед	60–90	70
3 нед — 2 мес	120–150	100
2–3 мес	150–180	120
3–4 мес	180–210	160
5–12 мес	210–240	200

При коррекции смешанного и искусственного вскармливания следует учитывать практически исчерпывающие потребности ребенка в обогащении солями и витаминами промышленных продуктов питания. Могут сохраняться показания к коррекции по фтору, а при смесях, бедных железом, — по железу. Повышенная осмолярность смесей может явиться основой для появления повышенной потребности в жидкости. Желательно компенсировать ее несладкой водой после кормления или в промежутке между кормлениями.

Введение прикормов при искусственном вскармливании необходимо прежде всего для стимуляции навыков жевания и глотания густой пищи, позднее (после 8–9 мес) прикормы будут дополнять молочное питание по белкам, углеводам и энергии. Вытеснение богатых микронутриентами молочных смесей густым прикормом (овощные пюре и каши) домашнего приготовления может ухудшить степень сбалансированности рациона. Это требует расчета обеспеченности.

Примерная схема введения прикорма при искусственном вскармливании представлена в табл. 25.25.

Таблица 25.25

Схема введения прикорма детям, находящимся на искусственном вскармливании (методические указания МЗ РФ № 225 «Современные принципы и методы вскармливания детей первого года жизни, М., 1999)

Продукты и блюда	Возраст, мес							
	0-3	3	4	5	6	7	8	9-12
Адаптированная молочная смесь, мл	700-800	800-900	700	400	300-400	350	200-400	200-400
Фруктовый сок, мл		5-30	40-50	50-60	60	70	80	80-100
Фруктовое пюре, г*		5-30	40-50	50-60	60	70	80	80-100
Овощное пюре, г			10-100	150	150	170	180	180-200
Молочная каша, г				50-100	150	170	180	180-200
Творог, г				40	40	40	40	40-50
Желток, шт.					0,25	0,5	0,5	0,5
Мясное пюре, г					5-30	50	50	80-70
Рыбное пюре, г							5-30	30-60
Кефир, кисломолочные продукты, мл					200	200	200-400**	400-800**
Цельное молоко, мл			100***	200***	200***	200***	200***	200***
Сухари, печенье, г				3-5	5	5	10	10-15
Хлеб пшеничный, г						5	5	10
Растительное масло, мл**			1-3	3	5	5	5	5
Сливочное масло, г**				1-4	4	5	5	5

*Фруктовое пюре вводит через 2 нед после введения сока.

**В зависимости от объема адаптированной или последующей смеси, получаемой ребенком.

***Для приготовления прикорма (овощного пюре, каши и др.).

ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ СТАРШЕ ГОДА

Этот раздел диетологии изучают в курсах гигиены детей и подростков. Большой вклад в создание некоторой алгоритмизации, правил организации и планирования питания детей в организованных коллективах накоплен диетологами, гигиенистами и педиатрами Института Питания РАМН. Их методические разработки и в настоящее время составляют фундаментальную базу как организации, так и нормирования пищевого обеспечения при любых формах организованности детей и подростков.

Питание детей раннего возраста

Детей раннего возраста условно можно разделить на две возрастные группы: 1-1 1/2 года и 1 1/2-3 года. Питание детей этих групп различается:

- 1) по объему суточного рациона;
- 2) по величине разовых порций;
- 3) по кулинарной обработке пищи.

Примерный набор продуктов приведен в табл. 25.26, 25.27

Таблица 25.26

Среднесуточный набор продуктов питания для детей 1 года жизни (г, брутто)
(Информация МЗ и социального развития Российской Федерации, 2006 г.)

Продукты	Количество
Жидкая адаптированная молочная смесь (сухая адаптированная смесь), до 6 мес	700 (100)
Жидкая последующая смесь (сухая последующая смесь), после 6 мес	350 (50)
Каша (сухая инстантная), после 5 мес	50
Творог, после 6 мес	30
Сок плодовоовощной, после 3 мес	60
Пюре фруктовое, после 4 мес	60
Пюре овощное, после 4 мес	120
Яйцо (желток), после 8 мес	1/4
Кафир, йогурт, с 8 мес	280
Пюре мясное, после 7 мес	30
Пюре мясорастительное, после 6 мес	80
Печенье растворимое, после 5 мес	10
Хлеб пшеничный, после 7 мес	5

Таблица 25.27

Оптимальный среднесуточный набор продуктов питания для детей 2-го и 3-го года жизни (г, брутто), обеспечивающий физиологические потребности в основных пищевых веществах и энергии
(Информация МЗ и социального развития Российской Федерации, 2006 г.)

Продукты	Количество	
	1–2 года	2–3 года
Хлеб пшеничный	60	80
Хлеб ржано-пшеничный	20	30
Мука пшеничная	15	25
Мука картофельная	3	3
Крупы, бобовые, макаронные изделия	30	40
Картофель	190	220
Овощи разные, зелень	240	280
Фрукты свежие	150	150
Сок фруктовый	100	170
Фрукты сухие	10	12
Сахар	40	45
Кондитерские изделия	15	15
Мясо 1-й категории	70	70
Цыплята-бройлеры 1-й категории	30	70
Колбасные изделия*	–	7
Рыба-филе	30	35
Сельдь	–	3
Молоко, кефир и другие кисломолочные продукты	400	450

*Специализированные виды колбасных изделий для детей.

Распорядок дня

- 7.30–8.00 — завтрак
- 8.00–8.30 — игры, сборы на прогулку
- 8.30–10.00 — прогулка
- 10.00–12.00 — сон
- 12.00–12.30 — обед
- 12.30–16.00 — вторая прогулка
- 16.00–16.15 — полдник
- 16.15–18.00 — сон
- 18.00–19.30 — третья прогулка или игры дома, купание
- 19.30–20.00 — ужин и до 7 ч утра — ночной сон

Развитие жевательного аппарата позволяет вводить более твердую пищу, требующую тщательного разжевывания. Малыш уже умеет жевать, но быстро устает от такого, пока непривычного, дела. Все это дает возможность после первого года жизни ребенка разнообразить его пищу и приближать ее по составу и вкусу к пище взрослых. Переход к общей пище должен происходить постепенно.

Если до 1 года пища для ребенка готовилась в виде пюре, протертого через мелкое сито, то уже после года ее можно протирать через дуршлаг или размельчать вилкой, а мясо и рыбу уже вполне допустимо пропускать через мясорубку только один раз.

К 2 годам у ребенка имеется 20 молочных зубов. Он может хорошо жевать пищу, поэтому полужидкую пищу необходимо заменять более плотной. В питании детей старше года большая роль принадлежит молоку и молочным продуктам. Они составляют значительную часть рациона детей (600 мл/сут с учетом приготовления различных блюд). Свежий творог остается важным и нужным продуктом в питании ребенка. В набор для детей от 1 1/2 до 3 лет вошел новый для них продукт — сыр. Сыр богат жиром, солями кальция и фосфора. Детям лучше давать неострые сорта сыра. Новый продукт — сметана — подается в основном к супам. Творог, молоко и кисломолочные продукты должны ежедневно входить в меню детей до 1 1/2 лет. К двум годам такие продукты, как творог, сметана, сыр, в отличие от молока, которое должно быть в рационе ребенка ежедневно, могут употребляться через 1–2 дня, но в соответственно большем объеме. Так, например, ребенку к 3 годам можно приготовить творожную запеканку (сырники, ленивые вареники со сметаной). Для этих блюд требуется 100–120 г творога и 20–25 г сметаны. Следует помнить, что и потребности в нутриентах, и степень значимости обеспечения этих потребностей у детей 2–3-го года жизни мало отличаются от грудных детей.

В наборе продуктов постепенно увеличивают количество мяса и рыбы.

В питании детей 1–3 лет обычно используют говядину и телятину, *допускаются* нежирная свинина, «молодая» баранина, мясо кролика, кура. До 3 лет *нельзя давать* ребенку утку, гуся, до 2 лет — сосиски, колбасу, сардельки. Во всех этих продуктах содержится большое количество трудноусвояемых жиров. А вот субпродукты (печень, мозги, сердце, язык), содержащие ценные

микроэлементы, такие как железо, фосфор, медь, кальций, особенно полезны для растущего организма.

В продуктовый набор входит рыба. Белки, содержащиеся в рыбе, легче перевариваются и усваиваются в организме, чем белки мяса. Пригодны многие виды морских и речных рыб, исключением могут быть жирные и деликатесные сорта (треска, хек, карп, окунь). Для детей раннего возраста надо использовать рыбу, освобожденную от костей, — рыбное филе.

Мясо или рыбу надо включать в меню ребенка ежедневно. Например, мясо можно давать 5–6 раз в неделю, рыбу — 1 раз или 2 раза в неделю. Набор продуктов обязательно должен содержать хлеб различных сортов. Если до 1½ лет используют в основном манную, гречневую, овсяную, рисовую крупы, то после 2 лет надо дополнительно включать в рацион такие крупы, как пшено, ячневую, кукурузную, перловую. Можно вводить пастилу, мармелад, варенье, повидло, фруктовую карамель, мед. Потребность ребенка 1–3 лет в сахаре составляет 40–50 г. Фрукты и овощи служат источником почти всех витаминов, необходимых ребенку, железа, дефицит которого часто испытывают дети раннего возраста. Фрукты и овощи содержат растительный белок, органические кислоты, ферменты. Чтобы наиболее полно обеспечить ребенка всеми этими веществами, надо стараться по возможности давать овощи и фрукты сырыми — в виде салатов, соков.

При отсутствии свежих фруктов и овощей можно применять свежемороженные, консервированные компоты, консервы для детского питания. Это овощные пюре, которые могут вырабатываться из одного вида овощей (зеленого горошка, моркови, тыквы, томатов) или с применением большого набора овощей. Например, есть консервированные пюре, в состав которых входят морковь, картофель, зеленый горошек, цветная капуста, тыква, лук, свекла в разных сочетаниях.

Примерный объем блюд для детей раннего возраста приведен в табл. 25.28.

Не следует подавать на стол все блюда. Каждое следующее блюдо ребенок должен получить не раньше, чем съест предыдущее. После двух лет ребенка надо привлекать к сервировке стола, уборке и мытью посуды. Режим питания ребенка обычно не совпадает с режимом взрослых, но один из приемов пищи можно организовать для всех, это бывает приятно детям.

Примерный объем блюд для детей от 1 года до 3 лет

Продукты	От 1 года до 1 ¹ / ₂ лет, г	От 1 ¹ / ₂ до 3 лет, г
Завтрак		
Каша или овощное блюдо	150	200
Кофе на молоке или чай	100	150
10.00 — сок фруктовый или овощной	100	150
Обед		
Салат	25	35
Суп	100	100
Мясное суфле	55	—
Мясная котлета	—	70
Гарнир	100	120
Компот или напиток	100	150
Полдник		
Кефир или молоко	150	150
Печенье или булочка	18/—	38/65
Фрукты	100	150
Ужин		
Овощное блюдо или каша	150	200
Молоко или чай	100	150
Хлеб на весь день:		
пшеничный	40	60
ржаной	15	30

ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Оптимальным соотношением Б:Ж:У в рационах детей дошкольного возраста является 1:1:4. Нарушения этого соотношения в сторону как уменьшения, так и увеличения одного из компонентов приводят к разбалансированности питания и вызывают различные нарушения в состоянии здоровья ребенка. При построении конкретного рациона необходимо обеспечивать и определенные соотношения пищевых веществ животного и растительного происхождения, что также является одним из требований концепции сбалансированного питания. Для детей дошкольного возраста животные белки должны составлять не менее 65% от общего количества белков в рационе, растительные жиры — примерно 15% от общего количества жира. Не меньшее значение имеет и качественный состав углеводов, которые делятся на легко усваивающиеся моно- и дисахариды и полисахариды. Полисахариды (пектиновые вещества и клетчатка), регулирующие деятельность кишечника, должны составлять до 3% от общего суточного количества углеводов.

Указанные выше требования могут быть обеспечены при достаточном включении в рацион таких необходимых продуктов, как молоко и молочные продукты, мясо, рыба, яйца. Свежие овощи, фрукты, соки ребенок должен получать ежедневно и в достаточном количестве.

Молоко для детей дошкольного возраста продолжает оставаться одним из основных и необходимых продуктов питания. Ребенок должен получать его не менее чем 500–600 мл/сут. Часть суточной нормы молока желательно давать в виде кисломолочных напитков (кефир, ряженка, простокваша, ацидофилин и др.), оказывающих благоприятное действие на процессы пищеварения. Белковая часть рациона обеспечивается в значительной степени за счет творога, мяса, рыбы, птицы (до 150 г/сут) и яиц (в среднем 1/2 шт/сут).

Жировая часть рациона обеспечивается за счет указанных выше продуктов, а также путем дополнительного включения жировых продуктов, используемых как в натуральном виде, так и для приготовления блюд. Для детей дошкольного возраста в качестве жировых продуктов рекомендуются сливочное и растительное масла, обладающие высокими биологическими свойствами. В суточном рационе дошкольника должно содержаться до 25 г сливочного и 9–10 г растительного масла.

Потребность детей в углеводах следует удовлетворять в основном за счет овощей и фруктов, а не хлеба, муки, круп, сахара и кондитерских изделий. В суточный рацион ребенка дошкольного возраста желательно включать до 500 г различных овощей (при этом доля картофеля — не более половины), 150–200 г свежих фруктов и столько же натуральных фруктовых или овощных соков. Хлеба ребенку-дошкольнику достаточно 150–170 г/сут. в том числе не менее 50–60 г ржаного. Общее количество круп, в число которых входят бобовые и макаронные изделия, для детей этого возраста не должно превышать 40–50 г/сут, количество сахара и кондитерских изделий (в пересчете на сахар) — до 50–60 г.

Строгое соблюдение режима является одним из основных требований рационального питания детей дошкольного возраста. При этом в организме ребенка формируются определенные биоритмы процессов пищеварения, вырабатывается так называемый рефлекс на время приема пищи, что выражается в возбуждении пищевого центра и включении всех органов желудочно-кишечного тракта в процесс пищеварения. При беспорядочном кормлении пищевой рефлекс угасает, аппетит снижается, выработка пищеварительных соков уменьшается, пища переваривается и усваивается очень плохо.

У детей в возрасте 3–7 лет желудок освобождается от пищи примерно через $3\frac{1}{2}$ –4 ч, в некоторых случаях (при приеме пищи, богатой белком и жиром) — через $4\frac{1}{2}$ ч. В связи с этим для детей этой возрастной группы устанавливают режим питания с промежутками между отдельными приемами пищи в среднем в 4 ч. Обычно число приемов пищи для дошкольников рекомендуют 4 раза в сутки, в некоторых случаях (ослабленные, больные, в санаторных и оздоровительных учреждениях и др.) — 5 раз.

Наиболее физиологичным для детей дошкольного возраста считается такой режим питания, при котором завтрак начинается в 7 ч 30 мин — 8 ч, обед — в 11 ч 30 мин — 12 ч, полдник — в 16 ч — 16 ч 30 мин, ужин — в 19–20 ч. При 5-разовом кормлении ребенок может получить стакан кефира или фрукты непосредственно перед сном или рано утром. Важно, чтобы установленные часы кормлений были постоянными, что также способствует лучшему аппетиту. Отклонения от принятого режима не должны превышать

15–20 мин. Соблюдая установленный режим питания, очень важно не давать ребенку какую-либо пищу в промежутках между кормлениями, что приводит к нарушениям пищевого стереотипа. Это касается и так называемых фруктовых завтраков, которые иногда практикуют как дома, так и в дошкольных учреждениях.

Гораздо целесообразнее все фрукты и соки давать ребенку в обычные часы приема пищи. Не рекомендуют также использовать в качестве питья сладкие соки, морсы, сладкий чай, а также молоко. При необходимости, особенно в жаркое время года, ребенку можно дать питье в виде кипяченой воды, несладкого чая, отвара овощей, настоя шиповника, нейтрального или слегка кислого сока. Совершенно недопустимо давать детям между кормлениями сладости, мучные и кондитерские изделия, мороженое. Все это приводит или к снижению аппетита, или, с другой стороны, к выработке привычки к перееданию с последующим развитием ожирения.

Под правильным режимом питания понимают также количественное и качественное распределение продуктов в течение суток. В отличие от детей раннего возраста, которым рекомендуется более равномерное деление суточного объема и энергетичности пищи, у детей в возрасте от 3 до 7 лет это деление более неравномерно. При этом энергетичность завтрака и ужина должна составлять по 25% суточной энергетичности рациона, обед рекомендуется делать более насыщенным — 35–40%, а полдник — более легким — 10–15% от общего количества энергии в сутки. Соответственно рекомендуемому распределению энергии питания определяются и примерные объемы пищи. Соблюдение рекомендуемого суточного разового объема пищи имеет большое значение для правильного питания детей.

Суточный объем пищи для детей в возрасте от 3 до 7 лет колеблется в пределах 1800–2000 мл. Превышение этих объемов может привести к снижению аппетита, особенно при насильственном кормлении. Очень важно не допускать увеличения объема первых блюд у детей с пониженным аппетитом, даже если они охотно их едят. Получив большую порцию супа, ребенок не всегда «справляется» со вторым, более полноценным блюдом, в котором содержится значительная часть суточного количества белковых продуктов и овощей. С другой стороны, детям со склонностью к избыточной массе тела, которые имеют хороший аппетит и не насыщаются обычным объемом порций, можно добавить некоторое количество супа, салата, овощного гарнира или третьего блюда.

В табл. 25.29 приведены возрастные объемы отдельных порций питания.

Правильный режим питания детей предусматривает также соответствующее распределение продуктов в течение суток. *Продукты, богатые животными белками и жирами, дольше задерживаются в желудке ребенка и требуют большего количества пищеварительных соков, поэтому их следует включать в рацион в первую половину дня, когда ребенок находится в более активном состоянии. Ночью же процессы пищеварения замедляются, в связи с этим на ужин рекомендуются легко усваивающиеся продукты.* Таким образом, на завтрак и обед рекомендуются блюда, содержащие мясо, рыбу, яйца, а на ужин — молочно-растительная пища.

Таблица 25.29

Рекомендуемые объемы порций для детей дошкольного возраста, г (мл)

Наименование блюд	Возраст ребенка, лет	
	3–5	5–7
Завтрак		
Каша, овощное блюдо	180	200
Блюдо из мяса, рыбы, яйца	60	70
Кофейный напиток, молоко	180	200
Обед		
Салат, закуска	40	50
Первое блюдо	150	200
Мясное, рыбное блюдо	70	80
Гарнир	130	150
Третье блюдо	130	150
Полдник		
Кефир, молоко	200	200
Булочка (печенье, вафли)	40 (25)	50 (35)
Фрукты, ягоды	150	200
Ужин		
Овощное блюдо, каша	200	250
Молоко, кефир	200	200

Составление суточного рациона ребенка лучше всего начинать с обеда, в состав которого обычно входит максимальное количество мяса или рыбы, а также значительная часть овощей и масла. Оставшиеся продукты, общее количество которых на текущие сутки определяется с ориентацией на приведенные выше рекомендуемые количества, распределяют между завтраком, ужином и полдником.

На обед ребенку рекомендуется дать закуску, лучше в виде салата из сырых овощей, оказывающих сокогонное действие, не слишком объемное первое горячее блюдо (суп, бульон, борщ) и полноценное высокоэнергетичное мясное или рыбное блюдо с гарниром, состоящим преимущественно из овощей. На сладкое подойдут фруктовые соки, свежие фрукты, компот или кисель из свежих или сухих фруктов, а также консервированные плодовоовощные пюре для детского питания.

На завтрак, как и на ужин, детям дошкольного возраста можно давать различные каши, обращая внимание на разнообразие применяемых круп и отдавая предпочтение гречневой и овсяной. Каши желательно готовить с овощами или фруктами (морковью, тыквой, яблоками, сухофруктами). Молочные каши следует чередовать с блюдами из различных овощей в виде овощных рагу, запеканок, котлет, винегретов, салатов. При этом если на завтрак дается каша, то на ужин обязательно должны быть овощи. Кроме каш и овощных блюд, на завтрак и ужин рекомендуют различные блюда из творога, особенно в сочетании с фруктами и овощами (морковь, яблоки, сухофрукты). На завтрак желательно давать блюда из мяса или рыбы (сосиски, сардельки, отварная или жареная рыба), а также блюда из яиц (омлет, яич-

ница, отварное яйцо). В качестве питья — лучше всего горячее молоко или кофейный напиток на молоке, в редких случаях — чай с молоком. Хорошим дополнением к утреннему завтраку и ужину являются свежие фрукты и овощи (салаты). На ужин в качестве питья более рационально давать кефир или другой кисломолочный напиток. Его можно также дать через 1 1/2–2 ч после ужина, перед сном.

Полдник состоит обычно из какого-либо кисломолочного напитка (кефира, простокваши, биолакта и др.) и хлебобулочных или кондитерских изделий. Вместо кисломолочного продукта можно дать ребенку свежее молоко. По возможности в состав полдника следует включать свежие фрукты или ягоды, а при их отсутствии — консервированные плодовоовощные пюре для детского питания.

При составлении детского рациона надо следить за достаточным разнообразием блюд, не допуская повторения одного и того же блюда не только в один, но и в ближайшие дни. Достаточное разнообразие детского питания является гарантией того, что он получит в достаточном количестве все необходимые пищевые вещества.

В табл. 25.30 приводится примерное 3-дневное меню для детей дошкольного возраста.

Таблица 25.30

Примерное 3-дневное меню дошкольника

1-й день	2-й день	3-й день
Завтрак		
Каша геркулесовая с творогом и морковью	Рыба по-польски с овощами	Яичница с колбасой и помидором
Кофе с молоком	Чай с молоком	Молоко
Хлеб с маслом	Хлеб с маслом	Хлеб с маслом
Обед		
Салат из свежей капусты с яблоками	Салат из помидоров и огурцов с зеленым луком	Сельдь с отварной свеклой
Куриный бульон с гречкой	Суп гороховый с гречкой	Щи вегетарианские со сметаной
Сок фруктовый	Плодовоовощное пюре	Кисель клюквенный
Хлеб	Хлеб	Хлеб
Полдник		
Кефир с сахаром	Кефир без сахара	Молоко
Булочка домашняя	Печенье (вафли)	Пирог с джемом
Свежие фрукты	Свежие фрукты (ягоды)	Свежие фрукты
Ужин		
Капустные котлеты со сметанным соусом	Оладьи с творогом	Вермишелевая запеканка с творогом
Кефир или молоко	Салат из тертой моркови	Кефир или молоко
Свежие фрукты	Кефир или молоко	Свежие фрукты
	Свежие фрукты	

ПИТАНИЕ ШКОЛЬНИКОВ (6–17 ЛЕТ)

Это один из наиболее сложных разделов детской диететики. Нормирование питания школьников теоретически сложно в силу того, что в этом возрасте складывается самая широкая вариабельность конституциональных свойств метаболизма, стереотипов двигательной активности и стереотипов пищевого поведения. К этому следует добавить трудности организации питания школьников в плане соблюдения какой-то преемственности между школьной и домашней частями дневного рациона, а также необходимость ориентации на собственные внутренние «установки» ребенка относительно питания.

Концентрация проблем

1. Пик потребностей и значимость их необеспеченности.
2. Образовательная необходимость акцента на питании. Стандарты «пищевой» образованности в школьном обучении как ключевая инвестиция в здоровье периода взрослости.
3. Особенности пищевого поведения:
 - обеднение основных ритуалов приема пищи;
 - увеличение числа «перекусываний»;
 - избыток сладких напитков, печений, булочек, жвачек, чипсов, конфет и т. д.
4. Особые формы пищевого поведения:
 - ориентация на интенсивное похудание;
 - ориентация на «body building»;
 - коррекция acne vulgaris;
 - психосоциальная депривация;
 - анорексия нервная;
 - булимия;
 - вегетарианство.
5. Подросток и беременность
 - гормональные контрацептивы с потерей микронутриентов;
 - пищевое обеспечение при наступлении беременности.

Все это вместе взятое приводит в настоящее время к тому, что именно в группе школьников распространенность болезней питания оказывается наибольшей. Это и гиповитаминозы, и недостаточность железа, недостаточность кальция, и общая недостаточность и избыточность питания, и сочетание избыточности питания с качественной (парциальной) недостаточностью. Группу наиболее высокого риска по болезням питания составляют дети из малообеспеченных семей, дети с ограниченной и наиболее высокой двигательной активностью — спортсмены, учащиеся балетных школ и училищ.

Ниже приводится примерный суточный набор продуктов (табл. 25.31) и объем порций (табл. 25.32) для детей и подростков школьного возраста («Формирование рационов питания детей и подростков школьного возраста в организованных коллективах с использованием пищевых продуктов повышенной пищевой и биологической ценности». Временные методические рекомендации г. Москвы, МосМР 2.4.5.005. 2002 г.)

Таблица 25.31

**Примерный суточный набор продуктов
для детей и подростков школьного возраста (г, мл, brutto)**

Наименование продукта	Возраст	
	6–10 лет	11–17 лет
Молоко	350–400	350–400
Кисломолочные продукты	150–180	180–200
Творог	50	60
Сметана	10	10
Сыр сычужный	10	12
Мясо	95	105
Птица	40	60
Рыба	60	80
Колбасные изделия	15	20
Яйцо, шт.	1	1
Картофель	250	300
Овощи, зелень	350	400
Фрукты свежие	200–300	200–300
Фрукты сухие	15	20
Соя	200	200
Хлеб ржаной	80	120
Хлеб пшеничный	150	200
Крупы бобовые	45	50
Макаронные изделия	15	20
Мука ржаная, пшеничная	15	20
Мука картофельная	3	3
Масло сливочное	30	35
Масло растительное	15	18
Кондитерские изделия	10	15
Чай	0,2	0,2
Какао	1	2
Дрожжи	1	2
Сахар	40	45
Соль йодированная	3–4	5–7

Таблица 25.32

Примерный объем порций для детей школьного возраста (г, мл)

Блюда	Возраст		
	6 лет	7–10 лет	11–17 лет
Холодные закуски (салаты, винегреты)	50–65	50–75	50–100
Каша, овощное блюдо	200	200–300	250–300
Первые блюда	200–250	250–300	300–400
Вторые блюда (мясо, рыба, порционные колбасные изделия, яичные блюда)	80–100	100	100–120
Гарниры	100–150	150–200	200–230
Напитки	180–200	200	200
Хлеб	30 — пшеничный, 20 — ржаной или только 40 — ржаной		

Особую проблему организации питания школьников составляют школьные завтраки. Они должны быть энергетически ценными и насыщенными микронутриентами для обеспечения высокой степени умственной и физической работоспособности ребенка. Пример рекомендации по построению школьных завтраков можно видеть из следующей работы английских педиатров.

Требования к школьным завтракам
(Великобритания, Бирмингем)

Не менее 30% энергии от RDA (рекомендуемое дневное потребление).

- » » 50% от RDA по витамину С.
- » » 33% от RDA по железу.
- » » 10 г клетчатки на 4200 кДж (1000 ккал).
- » » 38% энергии от жиров.
- » » 12% энергии от сахара.

Школьные завтраки содержат

Нутриенты, пищевая ценность	Для младших школьников	Для старших школьников
Энергия, кДж (ккал)	2520 (600)	3360 (800)
Аскорбиновая кислота, мг	10	12,5
Железо, мг	3	4
Жир, г	25,3	33,7
Сахар, г	19,8	26,4
Волокна клетчатки, г	6,6	8,8

Систематические большие физические нагрузки, возникающие у детей, занимающихся спортом, требуют не только углеводной, но и сбалансированной многокомпонентной компенсации. Степень такой компенсации зависит также от величины энергозатрат и поэтому может быть ориентировочно соотнесена с видами спорта. Ниже приведены наборы продуктов, обеспечивающие повышенные энергетические потребности.

Примерный набор продуктов, обеспечивающий общую энергетичность 14 700 кДж (3500 ккал), содержание белков — 115–120 г, жиров — 110 г, углеводов — 480 г (в граммах рыночного продукта)

Мясо и мясoproductы	250
Творог	75
Молочные продукты (молоко, кефир, ряженка и т. д.)	400
Сыр	30
Яйца	50
Масло сливочное	55
Масло растительное	15
Сметана	10
Крупы (все виды круп, мука)	80–90
Картофель	400
Овощи	400
Фрукты	200 и более
Орехи	200 » »
Сухофрукты	20
Сахар и сладкое (мед, конфеты, вафли)	100
Хлеб ржаной/пшеничный	200/200

Примерный набор продуктов, обеспечивающий общую энергетичность 15 960 кДж (3800 ккал), содержание белков — 130 г, жиров — 120 г, углеводов — 520 г (в граммах рыночного продукта)

Мясо и мясородукты	300
Рыба и рыбопродукты	100
Творог	75–100
Сыр	30
Яйца	50
Молочные продукты (молоко, кефир, ряженка и т. д.)	500
Масло сливочное	60
Масло растительное	15–20
Сметана	10
Крупы (все виды круп, мука)	100
Картофель	400
Овощи	400
Фрукты	300 и более
Соки	200 » »
Сухофрукты	20
Сахар и сладкое (мед, конфеты, вафли)	100
Хлеб ржаной/пшеничный	250/300

Примерный набор продуктов, обеспечивающий общую энергетичность 18 900 кДж (4500 ккал), содержание белков — 150 г, жиров — 140 г, углеводов — 620 г (в граммах рыночного продукта)

Мясо и мясородукты	350
Рыба и рыбопродукты	100–120
Творог	100
Сыр	30
Яйца	50
Молочные продукты (молоко, кефир, ряженка и т. д.)	500
Масло сливочное	60
Масло растительное	20–25
Сметана	15–20
Крупы (все виды круп, мука)	100
Картофель	400
Овощи	400 и более
Фрукты	400 » »
Соки	300 » »
Сухофрукты	30
Сахар и сладкое (мед, конфеты, вафли)	300
Хлеб ржаной/пшеничный	250/300

ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ДЕТСКОГО ПИТАНИЯ

Существенную проблему современной диетологии составляют профилактические аспекты питания. Элементы профилактической направленности питания могут быть представлены обогащением воды, муки или поваренной соли такими нутриентами, как йод, фтор или селен, в геохимических зонах, обедненных этими веществами. Профилактические меры в регионах с наиболее «мягкой» питьевой водой требуют дополнения рациона солями магния и кальция. Мониторинг пищевого обеспечения железом, медью, фолиевой и аскорбиновой кислотой необходим для предупреждения анемизации. Широкое профилактическое значение подтверждено для совокупности антиоксидантов пищи, пищевых волокон, пробиотиков и пребиотиков. Однако особенно важна в детские годы жизни профилактика хронических заболеваний сердечно-сосудистой системы — гипертонической болезни и атеросклероза — для детей из семей, где у родителей или других близких родственников наблюдались случаи сердечно-сосудистых «катастроф» (инсультов или инфарктов) в относительно молодом возрасте.

Включение в программы профилактики сердечно-сосудистых заболеваний обязывает изменить отношение к жировому компоненту рациона. Примером могут быть рекомендации по такому ограничению Американской Академии Педиатрии.

Жиры в питании детей старше двух лет

Доля жира до 3 лет — 35%, после — 30%.

Соотношение жирных кислот — полиненасыщенные : мононенасыщенные : насыщенные = 1:1:1.

Суммарное количество холестерина за сутки — до 200 мг.

Энергия за счет белка — 12–15%.

Энергия за счет углеводов — 55–58%.

При таком режиме жирового обеспечения необходим постоянный и тщательный мониторинг роста детей, так как для многих приведенная схема может создавать трудности энергетического обеспечения. Наряду с жировыми ограничениями таким детям необходимо увеличивать долю полиненасыщенных жирных кислот группы $\omega 3$, формировать обеспечение кальцием, магнием, фолиевой кислотой и пиридоксином.

Принципы приближения к сбалансированному рациону питания для детей старше года

Обеспечение мультикомпонентной сбалансированности рациона после года не менее ответственно, чем в питании детей первого года жизни или питания беременных. При этом возникают специфические трудности, свойственные возрастающей самостоятельности поведения и принятия решений ребенком или подростком. Вместе с тем постепенно увеличиваются возможности расширения ассортимента продуктов животного и растительного происхождения, позволяющие создать некоторое приближение к мультисбалан-

сированному рациону питания. В обычной жизни малореально частое использование сложных форм регистрации и компьютерного анализа рациона, поэтому различные педиатрические школы разрабатывают простые правила группирования пищевых продуктов в связи с их ролью — носителей какой-то группы нутриентов. В качестве примера можно привести несколько вариантов такого группирования.

Принципы формирования универсального детского рациона («благоразумное» питание)
(по G. Lowmeyer, 1986)

1. Молоко — 600–800 мл.
2. Мясо, рыба, птица — 1 порция в день (5–6 в неделю).
Печень — 1 порция в неделю.
Яйцо — 1–4 раза в неделю.
3. Овощи сырые — 1 порция в день.
Овощи, окрашенные — 1 порция в день.
Фрукты свежие (соки) — 2–3 порции в день.
4. Хлеб и злаки. По аппетиту и упитанности.

В рамках такого подхода правомочно использование и наших рекомендаций. Согласно им, общая суточная энергетичность «средненормального» рациона составляет $1000 + 100n$ (ккал), объемная масса продуктов суточного стола около $1200 + 100n$ (г или мл, не считая чая и напитков; n — число лет ребенка). Объемы продуктов ежедневного потребления для детей старше 2 лет можно рассчитать.

1. Белковая группа:

мясо нежирное, птица, субпродукты (печень, почки) с 3 лет — 1–2 раза в неделю, яйца, бобовые в комбинациях и с чередованием. Общее количество $100 + 10n$.

2. Рыба и жиры рыбного происхождения:

форель, макрель, озерный лосось, сардины, сельдь малосоленая по 20–70 г в зависимости от возраста, 3–4 раза в неделю и(или) (по совету педиатра) рыбий жир от 2 г (после года) до 5–7 г в школьном возрасте.

3. Растительные жиры:

подсолнечное, оливковое, льняное, рапсовое масло и др., желательно в салатах и в комбинациях. Суммарно до 1–2 г на год жизни.

4. Молочные продукты:

молоко, кефир, йогурты 600–700 мл/сут в любом возрасте, из них 50–200 мл продукта с пробиотиками + творог 50–100 г + сыр 15–25 г.

5. Разные овощи и фрукты (кроме картофеля) 4–5 различных цветов:

часть овощей и фруктов в необработанной форме, часть в неподслащенных натуральных соках. Общее количество овощей, фруктов и соков до 40n.

6. Группа энергии:

картофель, разнообразные каши, макаронные изделия, хлеб и выпечка — основной энергетический «пак», дозируемый в зависимости от физической активности и состояния питания ребенка в диапазоне от 150–200 г детям раннего возраста до 1000–1500 г готовых блюд для «спортивного» подростка.

7. «Пак вкусоностей» или «наградной»:

используется для поощрения ребенка только в конце основных 3–4 приемов пищи и в минимальных количествах. Желательно минимизировать использование сладостей и чаще привлекать свежие фрукты и соки (5-я группа основных про-

дуктов), черный (горький шоколад), мед (при отсутствии к ним аллергии), домашние заготовки с минимальным количеством сахара на основе ягод, особенно клюквы, брусники, черники, черной смородины. Изредка — мороженое.

8. Напитки:

помимо молока и соков, дети могут пить разные чаи (зеленые и черные), приготовленные на очищенной водопроводной воде или бутилированной негазированной воде, разрешенной для детского питания.

9. По совету врача:

«страхующие» мультивитаминные или сочетанные мультивитаминные и минеральные сбалансированные добавки в драже или сиропах для детей.

Обсуждая различные аспекты молочного питания детей старше года, нужно иметь в виду, что, как и на первом году жизни, в последующие возрастные периоды обеспеченность молоком и молочными продуктами является особенно критической в связи с очень высокой потребностью детей и подростков в усвояемом кальции. Этот вопрос рассмотрен в главе, посвященной физиологии костной ткани. Однако представляется весьма целесообразным применять наряду с цельным молоком или частично вместо него выпускаемые промышленностью детского питания «заменители коровьего молока». Это может обеспечить и дополнительное поступление микронутриентов, и ограничение солей натрия. Ведущий британский диетолог Brian Wharton приводит сопоставление состава и даже стоимости разных видов молока. Особенно перспективна замена части цельного коровьего молока (1–2 стакана) на смеси детского питания типа Follow-up, Enfamil-Unior и др. (табл. 25.33).

Таблица 25.33

Разные формы молока в детском питании. Компоненты в 100 мл молока
(по B. Wharton, 1980)

Показатели	Смеси	Follow-up	Коровье молоко цельное	Коровье молоко полусоблаженное	Коровье молоко обезжиренное
Энергия, ккал	67–70	65–67	67	48	34
Белок, г	1,5–1,9	2,0–2,9	3,4	3,4	3,4
Витамин D, мкг	1,0	1,1–1,2	0,02	0,02	0,02
Железо, мг	0,4–0,7	0,7–1,2	0,05	0,05	0,05
Насыщенные жиры, г	1,0–1,9	1,2	2,5	1,1	–
Натрий, ммоль	0,6–1,1	1,3–1,5	2,2	2,2	2,2
Цена (пенсы)	7	7	6	6	5
Возраст начала применения	С рождения	С 6 мес	С 1 года	С 2 лет	С 5 лет

Широкое распространение нарушений питания у детей России, причем преимущественно качественных нарушений с дефицитом солей, витаминов и микроэлементов, делает чрезвычайно важными все подходы к улучшению сбалансированности рациона. Во всех случаях, где ассортимент и качество используемых продуктов питания не могут решить эту задачу, т. е. для очень большой части детей, необходимо применение искусственных продуктов типа уже названных молочных смесей нутрицевтиков или сбалансированных

широким набором микронутриентов. Есть реальные возможности сочетания молочного питания с отдельно выпускаемыми сепплементами. Примером может быть рекомендованное Институтом Питания обогащение цельного молока отечественным витаминным комплексом «Золотой шар». Для обогащения продуктов микронутриентами используются витаминно-минеральные смеси (премиксы) промышленного производства («Валетек», «Элевит», «Витэн», «Комивит» и др.). Сепплементы могут быть таблетированными, представляться в форме растворов-шипучек и т. д. Педиатр, решающий проблему выбора того или другого средства коррекции рациона, должен вести себя как диетотармаколог, представляющий себе задачи и направления необходимой сепплементации и количество сепплементов или нутрицевтики, необходимое для ребенка или группы детей. Следует опасаться многократной передозировки любого витамина, минерала или микроэлемента, не забывать о токсичности некоторых из них (витамины А и D, большие дозы железа, меди, марганца, йода и т. д.).

Адаптация ребенка к регулярному поступлению больших доз некоторых витаминов (аскорбиновая кислота) может приводить к формированию зависимости и тяжелых гиповитаминозов при переходе на нормальное обеспечение этим витамином. Тем не менее, требование современной диетологии по мультикомпонентной сбалансированности должно выполняться. Это один из реальных путей к улучшению здоровья и качества развития детей, а значит, и путей в более светлое будущее для них. Подтверждение этому пришло неожиданно в одном из последних отчетов Всемирного Банка (1998 г.). Финансисты, принимающие участие в инвестициях программ питания, пришли к выводу о том, что *«ни одна другая технология не дает таких возможностей улучшения здоровья людей за столь невысокую цену и за столь короткое время»*.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ

Питание — это не только физиология и биохимия, не только учение о метаболизме. Сюда входит и изучение поведенческих реакций и механизмов, социально-экономические аспекты доступности продуктов питания, проблемы социальной защищенности и справедливости, организации экономической политики и производства продуктов питания на регионарном, государственном или международном уровнях. И здесь все далеко не так просто, как в физиологии и биохимии питания.

Мир продолжает оставаться неустроенным и недобрим по отношению ко многим взрослым и детям. До 30% жителей Земли просто голодают, в то время как около 10–15% страдают от избыточного потребления пищи.

Голод или сочетание голода с инфекцией являются главными причинами смерти детей на нашей планете. Теперь уже можно уверенно говорить и о том, что голод является главной причиной умственного и нравственного вырождения, формирования агрессивного поведения и нетерпимости. Складывается порочный круг поддержания нищеты и ненависти на нашей маленькой пла-

нете. В связи с этим педиатр, касающийся проблем детского питания, всегда вынужден занимать позицию не только специалиста-профессионала, но и гражданина, и политика, и просветителя.

Голод — *недостаточность пищи вследствие вынужденного сокращения возможности или источников ее получения.*

Для распознавания детского голода предпочтительны доклинические методы, способные диагностировать не глубокие дистрофические процессы с их весьма впечатляющей симптоматикой, а ситуацию, в которой возникает вероятность их появления. Приведенное определение и нижеследующая анкета заимствованы из ряда социально-медицинских программ, проводимых в США в настоящее время.

Анкета CCHIP (1998 г.) США для распознавания голодания или риска голодания детей в семье

В течение последних 12 мес:

- 1) случалось ли, что в семье не хватало денег для покупки продуктов питания?
- 2) бывало ли, что вы и другие взрослые члены семьи ограничивали себя в еде, зная, что на покупку продуктов питания не хватает денег?
- 3) бывало ли, что ваши дети получали меньше пищи, чем, по вашим представлениям, им нужно, из-за недостатка денег на питание?
- 4) говорили ли вам дети когда-нибудь, что они хотят есть и что в доме мало еды?
- 5) бывало ли, чтобы ваши дети ложились спать голодными потому, что в семье не было денег на покупку питания?
- 6) бывало ли, чтобы вы уменьшали детям порции пищи или пропускали какие-то приемы пищи из-за отсутствия денег на продукты?
- 7) бывало ли, чтобы вы или другие взрослые члены вашей семьи ограничивали свои порции пищи или пропускали время приемов пищи из-за отсутствия денег на продукты?
- 8) не сложилась ли в семье практика использования очень ограниченного набора продуктов питания в связи с нехваткой денежных средств?

Оценка при трех положительных ответах — риск голодания, при пяти — явное голодание ребенка или всех детей семьи.

Отправная точка или критерий для констатации риска голода или отсутствия пищевой безопасности в семье — *констатация факта или, возможно, заявление ребенка или взрослого члена семьи об отсутствии пищи в доме, невозможности утоления голода один или несколько раз в течение года в связи с нехваткой денег на покупку продуктов питания или невозможностью его получения по другим причинам.*

В настоящее время намечается тенденция к более широкому пониманию голодания, включению в него и всех форм недостаточности питания парциального или качественного характера, по одному или нескольким пищевым компонентам (нутриентам). В такой интерпретации к голоданию должны быть отнесены и все случаи просто неоптимального питания. Тогда частота голодания возрастает многократно и для многих возрастных или социальных групп населения становится близкой к 100%.

Более извещенное использование термина «голодание» предполагает его применение главным образом для белково-энергетической недостаточности

сти, приводящей к нарушению темпа роста и развития или создающей предпосылки для таких нарушений. Все остальные формы неоптимального пищевого обеспечения следует относить к «парциальной пищевой недостаточности» или «несбалансированному питанию».

Все формы как белково-энергетического, так и парциального качественного голодания получают широкое распространение в мире не только потому, что люди бедствуют и живут в нищете, но и по самым разнообразным другим причинам. Одной из этих причин являются такие побочные феномены цивилизации, как сокращение разнообразия (ассортимента) культивируемых овощей и злаков, ягод и фруктов, увеличение числа технологических приемов обработки сельскохозяйственных продуктов и продуктов животноводства с обеднением их естественными микронутриентами. Нередко причиной неоптимальности питания являются культурные или семейные традиции, религиозные законы, собственные взгляды и убеждения, как матери, так и самого ребенка.

Настоящие «эпидемии» общего и парциального голодания провоцируют иногда средства массовой информации, создавая «моду» на определенные эталоны телосложения. Самый страшный пример — массовые длительные анорексии с неминуемым нарушением роста костей таза и органов репродуктивной сферы у девочек старших возрастных групп и подростков. Эта «эпидемия» анорексии стала реакцией на такие «эталонные», как кукла «Барби», победительницы различных конкурсов красоты, фотомодели и манекенщицы.

Наконец, доминирующей причиной пищевых дисбалансов и связанных с ними потерь здоровья является просто незнание или непонимание простых законов питания, низкий уровень медицинского образования и культуры в широких слоях населения.

Нередко и весьма значимые нарушения питания у детей могут быть индуцированы просто своеобразным отношением к питанию или пищевым поведением детей. Это прежде всего нарушения аппетита, частота которых у детей 2–5-летнего возраста доходит до 35–40%. На втором месте стоят избирательные пищевые негативизмы с категорическим отказом от отдельных продуктов, например мяса или молока, рыбы или растительного масла, или просто густой пищи и т. д. Особые пристрастия к сладкому или соленому, к жирной пище всегда, кроме того вреда, который исходит от избыточно вводимого продукта, сопровождаются и негативными последствиями сопутствующей недостаточности каких-то компонентов питания из относительно малопользуемых продуктов. Формирование адекватного пищевого поведения ребенка является не менее важной задачей профилактической педиатрии, чем организация его питания.

Можно говорить о нескольких уровнях распознавания недостаточности питания или нескольких различных подходах к ее диагностике. Естественно, что для профилактической педиатрии подходят прежде всего ранние или предупредительные оценки. Это уже диагностика не состояния питания, а адекватности используемого рациона. Существуют методики регистрации блюд или продуктов, приготовленных для детского стола, степени их реаль-

ного использования в течение кормления, учета продуктов, входящих в меню на данное блюдо, и таблицы химического состава каждого из пищевых продуктов. На основании всего этого и с помощью автоматизированных компьютерных систем происходит обработка соответствия использованных и требуемых количеств различных нутриентов ребенком, беременной или кормящей женщиной. За норму потребления принимают норму, индивидуализированную относительно состояния питания или какого-то особенного уровня энерготрат (например, дети-спортсмены). В Санкт-Петербурге для этого используются программы АКДО-П. Примеры заключений по таким анализам (данные получены М. И. Батыревым) приведены ниже для нескольких детей, чьи родители обратились за консультацией (табл. 25.34).

Таблица 25.34

**Пример анализа обеспеченности основными нутриентами
консультированных пациентов
(% от рекомендуемых норм потребления)**

Нутриенты, пищевая ценность	Александр К., 2,5 года	Марина А., 9 лет	Алена В., 14 лет
Энергия, ккал	72	94	63
Белок, г	139	121	92
Линолевая кислота, г	46	64	59
α -Линоленовая кислота	16	34	17
Витамин А, мкг	69	94	64
Витамин D, ME	12	26	34
Витамин E, ME	53	73	62
Витамин K, мкг	84	98	119
Витамин C, мг	116	86	344
Витамин B ₁ , мкг	68	53	65
Витамин B ₂ , мкг	92	114	142
Витамин PP, мкг	105	86	72
Витамин B ₆ , мкг	89	54	44
Фолиевая кислота, мкг	56	82	75
Витамин B ₁₂ , мкг	114	186	96
Биотин, мкг	18	46	24
Пантотеновая кислота, мкг	67	84	89
Кальций, мг	66	66	41
Фосфор, мг	102	94	75
Магний, мг	67	76	49
Железо, мг	89	73	36
Фтор, мг	15	34	26
Молибден, мг	48	86	92
Цинк, мг	53	66	58
Медь, мкг	79	84	43
Йод, мкг	32	43	25
Селен, мкг	48	53	64
Марганец, мкг	54	66	84
Натрий, мкг	242	256	321
Калий, мкг	103	94	108
Хлор, мкг	141	84	163

Компьютерный анализ предполагает подбор необходимых коррекций по выравниванию пищевого рациона. Это осуществляется при участии родителей, которые могут указать на доступность или недоступность для семьи некоторых пищевых источников нутриентов, а также на круг вкусовых предпочтений ребенка.

Для системы здравоохранения и муниципалитетов имеют значение скринирующие групповые оценки питания детей разных возрастных групп. Примеры таких оценок, полученных в разработках М. И. Батырева в Санкт-Петербурге, приводятся в табл. 25.35.

Таблица 25.35

Процент детей разных возрастных групп с потреблением нутриентов ниже 2/3 суточной возрастно-половой нормы

Нутриенты	Дети 1–3 лет n = 35	Дети 11–14 лет n = 49	Девушки 19–21 года n = 42
Энергия	9,3	22,4	14,3
Витамин А	1,9	40,8	47,6
Витамин D	92,6	42,8	28,6
Витамин К	18,5	37,5	11,4
Витамин Е	3,7	0	0
Витамин В ₁	30,0	55,1	42,8
Витамин В ₂	9,3	46,9	28,6
Пантотеновая кислота	9,3	85,7	85,7
Биотин	16,7	67,3	90,4
Фолаты	5,7	61,2	71,4
Никотиновая кислота	20,4	42,8	28,6
Аскорбиновая кислота	3,7	8,2	19,0
Железо	24,1	30,6	28,6
Калий	–	30,6	28,6
Натрий	1,9	–	14,3
Кальций	24,1	81,6	61,9
Хлор	2,9	40,8	38,1
Цинк	5,6	35,7	52,4
Йод	24,1	79,6	95,6
Молибден	2,9	12,5	52,4
Селен	5,7	68,8	90,4
Хром	17,0	62,5	28,6
Магний	–	28,6	14,3
Марганец	1,9	26,5	19,0

Клинические и антропометрические методы в оценке достаточности или недостаточности питания у детей

Изменения основных антропометрических показателей длины и массы тела являются основой для констатации широкого круга неблагоприятных воздействий как внешнего плана (неадекватность питания и режима жизни), так и внутреннего характера, в частности самых разнообразных хронических заболеваний. При этом клиническая картина хронических нарушений питания нередко развивается на фоне причинной затяжной или хронической болезни. Некоторое своеобразие симптоматики может определяться и ведущими пищевыми дефицитами. Так, принято выделять форму хронического расстройства питания с преимущественно белковой недостаточностью. Эта форма называется «квашиоркор». При ней ведущими признаками будут отеки и гипопротенемия, нередко в сочетании с дистрофическим дерматозом, а дефицит мышечной массы может быть выражен более ярко, чем истончение подкожного жирового слоя. Отеки в этих случаях как бы маскируют и дефицит массы тела. При «маразме» имеется сочетание энергетической, белковой и микронутриентной недостаточности. При этом истощение может быть крайне выраженным, ему сопутствуют брадикардия и снижение температуры тела, но отеки и гипопротенемия не характерны. В значительной части случаев именно отклонения от нормального типа ростовых прибавок и массы тела являются первыми признаками этих заболеваний, обязывающими врача организовать всестороннее обследование ребенка.

Антропометрические критерии для распознавания задержек роста или прибавки массы тела могут быть подразделены на *статические* (одномоментные) и *динамические*, полученные на основании двух и более измерений в разные отрезки времени. Последние являются гораздо более чувствительными. Поэтому в практике диспансерного наблюдения за детьми раннего возраста антропометрические данные констатируют постоянно с интервалами в 1 мес на первом году жизни и не менее чем раз в квартал в интервале от 1 до 3 лет жизни. Изменения массы тела являются более быстрореагирующими и более чувствительными к воздействию неблагоприятных факторов, чем изменения роста. Поэтому в особо критические периоды жизни новорожденного или грудного ребенка (болезнь, изменения питания) обязательны ежедневные взвешивания. Быстрое падение массы тела, наблюдающееся в грудном возрасте, чаще всего бывает связано с возникновением расстройства пищеварения, сопровождающихся рвотой и жидким стулом, с недопаиванием ребенка, с потерями воды через кожу и легкие при учащении дыхания и повышении температуры тела. Быстрое, т. е. в течение одних-двух суток, падение массы тела на 10–15% от исходной чаще всего свидетельствует об остром обезвоживании ребенка (*острая дегидратация*) и представляет собой определенное показание к использованию интенсивной терапии, в частности регидратации, т. е. парентеральному введению жидкости и солей.

Расстройства питания и заболевания, вызывающие расстройства развития у детей, обычно приводят к более медленным изменениям массы их тела.

О вероятной задержке роста или увеличения массы тела можно говорить в том случае, если обнаруживается недостаточная величина прироста или длины тела или его массы за какой-то промежуток времени. Для сравнения при этом используют данные стандартов. Промежуток времени для массы тела может быть у ребенка первых недель жизни около 2 нед или 1 мес. для длины тела минимальный промежуток времени на первом году жизни — 1 мес, от 1 до 3 лет — 2 мес, позднее — 3–6 мес. Достоверной задержкой роста или прибавки массы следует считать отсутствие их динамики за эти сроки или отставание скорости приростов до уровня 10-го центиля и менее. Аналогичное суждение может быть высказано как ориентировочное или вероятное, если при очередном измерении характеристика величины длины или массы тела переходит в нижележащий центильный интервал по таблицам статического типа.

Раньше других изменяются скоростные характеристики увеличения массы тела, затем уже приросты окружности головы и длина тела (рост). Соответственно, предпочтение, особенно для детей раннего возраста, следует отдавать динамике прибавок массы тела, потом уже приростам длины тела; для детей раннего возраста очень показательны и приросты окружности головы.

Это можно назвать первым этапом антропометрических оценок или оценкой динамики приростов. Набор соответствующих оценочных таблиц приводится ниже (табл. 25.36 — 25.45). Часть приведенных нормативных таблиц построены по собственным данным, данным, полученным В. Н. Самариной, Т. И. Ивановой, данным банка системы АКДО. Все таблицы зарубежных авторов прошли испытания по выборочным возрастнo-половым группам детей и подтвердили свою адекватность для детей Северо-Запада России и других регионов страны.

Таблица 25.36

Скорости прироста массы тела у мальчиков (г/кг в сутки)

Возраст, мес	Центили				
	10	25	50	75	90
0–1	4,2	6,0	8,5	10,7	13,0
1–2	3,8	5,5	8,0	11,0	13,2
2–3	3,4	4,5	5,8	8,4	12,0
3–4	1,8	2,8	3,5	4,8	6,9
4–5	1,4	2,2	3,0	4,2	5,4
5–6	0,8	1,6	2,5	3,5	4,8
6–7	0,7	1,3	2,0	3,0	4,2
7–8	0,6	1,1	1,6	2,4	3,3
8–9	0,5	0,9	1,5	1,9	2,6
9–10	0,4	0,8	1,4	1,7	2,1
10–11	0,4	0,7	1,3	1,6	1,9
11–12	0,4	0,7	1,1	1,4	1,8

Таблица 25.37

Скорости прироста массы тела у девочек (г/кг в сутки)

Возраст, мес	Центили				
	10	25	50	75	90
0–1	3,8	5,0	7,2	9,0	12,5
1–2	4,2	5,6	7,5	9,5	13,2
2–3	3,4	4,5	6,2	7,2	9,5
3–4	2,2	3,2	4,2	5,3	7,4
4–5	1,5	2,3	3,3	4,4	6,2
5–6	1,2	1,7	2,7	3,8	5,3
6–7	0,8	1,5	2,3	3,3	4,6
7–8	0,7	1,3	1,9	2,8	4,1
8–9	0,5	1,1	1,7	2,4	3,3
9–10	0,4	0,9	1,5	1,9	2,5
10–11	0,4	0,7	1,3	1,6	2,1
11–12	0,3	0,6	1,1	1,4	1,7

Таблица 25.38

Прирост массы тела у мальчиков относительно исходной массы тела (г/кг в сутки)

Масса тела исходная, кг	Центили				
	10	25	50	75	90
2,0–2,5	5,5	7,9	10,2	13,0	16,5
2,5–3,0	5,0	7,0	9,0	11,4	14,7
3,0–3,5	4,5	6,0	8,0	10,2	13,2
3,5–4,0	4,0	5,2	7,1	9,1	11,6
4,0–4,5	3,5	4,4	6,2	8,0	10,2
4,5–5,0	3,0	3,8	5,3	6,9	8,9
5,0–5,5	2,5	3,2	4,7	5,8	7,5
5,5–6,0	2,1	2,7	3,9	5,0	6,3
6,0–6,5	1,7	2,4	3,3	4,2	5,3
6,5–7,0	1,4	2,2	2,8	3,7	4,6
7,0–7,5	1,1	1,7	2,4	3,1	3,9
7,5–8,0	0,9	1,4	2,0	2,6	3,3
8,0–8,5	0,7	1,2	1,6	2,2	2,8
8,5–9,0	0,5	1,0	1,4	1,9	2,5
9,0–9,5	0,4	0,8	1,2	1,7	2,3
9,5–10,0	0,3	0,6	1,0	1,5	2,0
10,0–11,0	0,2	0,4	0,8	1,3	1,8
11,0–12,0	0,2	0,4	0,7	1,1	1,5

Таблица 25.39

Прирост массы тела у девочек относительно исходной массы тела (г/кг в сутки)

Масса тела исходная, кг	Центили				
	10	25	50	75	90
2,0–2,5	5,2	7,0	9,3	11,8	13,6
2,5–3,0	4,6	6,3	8,3	10,4	12,3
3,0–3,5	4,0	5,3	7,4	9,3	11,1
3,5–4,0	3,5	4,7	6,3	8,0	9,7
4,0–4,5	3,0	4,1	5,5	6,7	8,5
4,5–5,0	2,5	3,5	4,8	5,7	7,2
5,0–5,5	2,0	2,8	3,9	5,0	6,3
5,5–6,0	1,7	2,5	3,3	4,3	5,5
6,0–6,5	1,3	2,2	3,0	3,7	4,7
6,5–7,0	1,1	1,7	2,6	3,1	3,8
7,0–7,5	0,8	1,3	2,0	2,6	3,3
7,5–8,0	0,7	1,1	1,7	2,4	3,2
8,0–8,5	0,6	1,0	1,5	2,2	3,1
8,5–9,0	0,5	0,8	1,2	1,8	2,6
9,0–9,5	0,4	0,7	1,0	1,5	2,2
9,5–10,0	0,3	0,5	0,9	1,3	1,9
10,0–11,0	0,2	0,4	0,7	1,1	1,7
11,0–12,0	0,2	0,3	0,6	0,9	1,5

Таблица 25.40

Прирост окружности головы в см у здоровых мальчиков
в течение месячных интервалов первого года жизни
(по S. Guo и соавт., 1988)

Интервал, мес	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
1–2	1,87	2,03	2,27	2,50	2,81	3,08	3,30
2–3	1,21	1,27	1,38	1,50	1,64	1,78	1,88
3–4	0,92	0,95	1,01	1,09	1,18	1,27	1,32
4–5	0,73	0,76	0,81	0,86	0,93	0,97	1,01
5–6	0,61	0,63	0,67	0,71	0,77	0,81	0,84
6–7	0,52	0,54	0,57	0,61	0,66	0,70	0,71
7–8	0,45	0,48	0,50	0,54	0,57	0,61	0,63
8–9	0,39	0,42	0,45	0,48	0,51	0,54	0,57
9–10	0,35	0,38	0,40	0,43	0,46	0,49	0,52
10–11	0,32	0,34	0,37	0,39	0,42	0,45	0,48
11–12	0,29	0,31	0,34	0,36	0,39	0,42	0,45

Таблица 25.41

Прирост окружности головы в см у здоровых девочек
в течение месячных интервалов первого года жизни
(по S. Guo и соавт., 1988)

Интервал, мес	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
1-2	1,66	1,85	2,14	2,34	2,59	2,81	3,09
2-3	1,12	1,20	1,30	1,42	1,55	1,66	1,77
3-4	0,86	0,90	0,96	1,04	1,11	1,20	1,24
4-5	0,70	0,73	0,77	0,83	0,89	0,93	0,98
5-6	0,59	0,61	0,64	0,69	0,74	0,78	0,80
6-7	0,51	0,53	0,56	0,59	0,64	0,67	0,69
7-8	0,44	0,47	0,49	0,52	0,56	0,60	0,62
8-9	0,39	0,41	0,44	0,47	0,50	0,54	0,56
9-10	0,35	0,37	0,40	0,43	0,46	0,49	0,51
10-11	0,32	0,34	0,36	0,39	0,42	0,46	0,48
11-12	0,29	0,31	0,33	0,36	0,39	0,42	0,44

Таблица 25.42

Распределение годовичных приростов длины тела (скоростей роста)
у мальчиков 2-15 лет, см в год
(по J. Tanner и R. Whitehouse, 1987)

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
1	8,4			13,5			17,0
2	5,8	6,9	7,8	9,0	10,0	11,0	12,0
3	5,3	6,1	6,9	7,8	8,7	9,5	10,3
4	4,8	5,5	6,3	7,0	7,8	8,5	9,1
5	4,6	5,2	5,8	6,5	7,2	7,8	8,5
6	4,3	4,8	5,5	6,1	6,7	7,3	7,8
7	4,2	4,7	5,2	5,8	6,4	6,9	7,5
8	4,1	4,5	5,0	5,6	6,1	6,6	7,0
9	4,0	4,4	4,8	5,4	5,8	6,4	6,8
10	3,8	4,3	4,7	5,2	5,6	6,1	6,6
11	3,8	4,2	4,5	5,0	5,5	5,9	6,3
12	3,5	4,0	4,4	4,9	5,5	6,0	6,4
13	4,6	5,1	6,0	6,6	7,4	8,0	8,6
14	7,2	8,0	8,6	9,5	10,3	11,0	11,7
15	4,0	4,2	5,1	6,0	6,7	7,2	7,8
16	1,0	1,5	2,0	2,7	3,4	3,8	4,4
17	-	-	0,5	1,0	1,3	1,6	1,9

Таблица 25.43

Распределение годовых приростов длины тела (скоростей роста)
у девочек 2–15 лет, см в год
(по J. Tanner и R. Whitehouse, 1987)

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
1	11,0			15,0			18,7
2	6,1	7,2	8,1	9,2	10,3	11,3	12,3
3	5,4	6,1	7,0	7,9	8,8	9,6	11,4
4	4,8	5,5	6,3	7,0	7,8	8,6	9,2
5	4,6	5,1	5,8	6,5	7,2	7,8	8,5
6	4,3	4,8	5,5	6,1	6,7	7,3	7,8
7	4,1	4,7	5,2	5,8	6,4	6,8	7,4
8	4,0	4,5	5,0	5,6	6,1	6,6	7,0
9	4,0	4,5	4,9	5,5	6,0	6,4	6,9
10	3,9	4,4	4,9	5,5	6,0	6,6	7,0
11	4,5	5,3	5,8	6,4	7,2	7,9	8,5
12	6,2	6,9	7,5	8,3	9,1	9,7	10,4
13	3,4	4,0	4,9	5,5	6,2	6,7	7,4
14	0,7	1,2	1,8	2,4	2,9	3,5	4,0
15	–	–	0,4	0,8	1,0	1,6	1,8
16	–	–	–	–	–	–	–

Таблица 25.44

Годичные прибавки массы тела (кг/год) мальчиков
(по J. Tanner и R. Whitehouse, 1984)

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
1	1,6	2,1	2,8	3,5	4,3	5,1	6,0
1,5	1,1	1,6	2,0	2,4	3,2	3,6	4,1
2	0,8	1,3	1,6	2,1	2,6	3,0	3,6
3	0,7	1,1	1,5	1,9	2,3	2,8	3,4
4	0,7	1,1	1,5	1,9	2,4	3,0	3,7
5	0,8	1,1	1,5	1,9	2,5	3,2	4,0
6	0,8	1,2	1,6	2,1	2,7	3,5	4,4
7	0,9	1,3	1,7	2,3	2,9	3,7	4,8
8	1,0	1,4	1,8	2,4	3,2	4,0	5,2
9	1,1	1,5	2,0	2,7	3,5	4,3	5,5
10	1,2	1,7	2,2	2,9	3,7	4,5	5,9
11	1,4	1,9	2,5	3,1	4,0	4,9	6,3
12	1,8	2,3	2,8	3,5	4,5	5,5	6,8
13	2,9	3,8	4,5	5,5	6,8	7,8	9,0
14	6,2	7,2	8,0	9,0	10,3	11,5	12,7
15	3,2	4,0	4,7	5,8	6,7	8,0	9,1
16	0,3	1,2	2,0	2,6	3,2	3,8	4,5
17	–	–	0,5	1,0	1,6	1,9	2,2

Таблица 25.45

Годичные прибавки массы тела (кг/год) девочек
(по J. Tanner и R. Whitehouse, 1984)

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
1	1,5	2,1	2,7	3,4	4,5	5,7	6,8
1,5	1,2	1,6	1,9	2,5	3,3	4,0	4,4
2	1,0	1,4	1,7	2,1	2,7	3,1	3,6
3	1,0	1,3	1,7	2,0	2,6	2,9	3,5
4	1,0	1,3	1,7	2,0	2,6	3,1	3,6
5	1,0	1,3	1,7	2,1	2,7	3,3	4,1
6	1,0	1,3	1,8	2,2	2,9	3,6	4,5
7	1,0	1,3	1,8	2,4	3,1	3,9	4,9
8	1,0	1,3	2,0	2,6	3,4	4,2	5,3
9	1,2	1,6	2,2	2,8	3,7	4,7	5,7
10	1,6	2,1	2,6	3,2	4,1	4,9	6,2
11	2,4	2,8	3,4	4,1	5,0	6,0	7,2
12	4,3	5,2	6,4	7,5	8,4	9,3	10,0
12,5	5,6	6,3	7,3	8,3	9,4	9,9	10,6
13	4,0	5,0	6,1	7,2	8,0	9,0	9,7
14	0,7	1,6	2,7	3,8	4,5	5,2	6,0
15	—	—	0,7	1,5	2,6	3,4	4,1
16	—	—	—	0,7	1,5	2,5	3,0

Второй этап антропометрического исследования состояния питания, а при любом врачебном контакте с ребенком нередко и первый этап — статическое одномоментное исследование. Первым шагом такого исследования является оценка подкожного жирового слоя, окружности плеча, рельефности, тонуса и силы мышц. Эти оценки можно производить непосредственно физикально, ориентируясь на профессиональный опыт врача. Допустимы формулировки заключений типа «норма», «снижение», «резкое снижение». Возможна и более строгая система оценок и заключений, основанная на стандартизованном (с помощью прибора калипера) исследовании толщины складок кожи и подкожного жирового слоя, а также оценка результатов по таблицам стандартов толщины складок. Таблицы стандартов распределения толщины складок над *m. triceps brachii* и в подлопаточной области приведены в главе 9, специально посвященной состоянию жировой ткани у детей. Уменьшение толщины складки кожи ниже 25-го центиля говорит о вероятном снижении питания, а ниже 10-го центиля — о выраженной недостаточности жировой массы и питания.

Несколько особое положение в ряду антропометрических оценок занимает исследование окружности средней части плеча в миллиметрах. Эти измерения технически проще, так как для них можно использовать только

сантиметровую ленту. Результаты таких измерений с большой чувствительностью, т. е. на относительно ранних сроках, улавливают снижение отложения жира, но так же четко могут реагировать и на атрофию мышц, приводящую к уменьшению окружности плеча. Таким образом, уменьшение окружности плеча, бедра и голени являются весьма полезными для скринирующей диагностики как нарушений питания, так и состояния собственно мышечной системы. Ниже приводятся стандарты окружности плеча для мальчиков и девочек. При уменьшении величины окружности более чем на 20% можно применить сочетанную оценку кожной складки и окружности плеча.

Алгоритм расчета собственно участия мышц в уменьшении окружности плеча может быть основан на расчете, объясненном в главе 10. С помощью двух измерений — окружности плеча и толщины кожной складки над трехглавой мышцей плеча — можно вычислить «окружность мышц на середине плеча» по следующей формуле:

$$C_1 = C_2 - \pi S,$$

где C_1 — окружность мышц, мм;

C_2 — окружность плеча, мм;

S — толщина подкожного жира (кожной складки), мм;

$\pi = 3,14$.

В табл. 25.46 — 25.48 приведены соответствующие нормативы.

Таблица 25.46

Окружность плеча у мальчиков, мм
(по S. Guo и соавт., 1988)

Возраст, лет	Центили						
	3	10	25	50	75	99	97
1	142	146	150	159	170	176	183
2	141	145	153	162	170	178	185
3	150	153	160	167	175	184	190
4	149	154	162	171	180	186	192
5	153	160	167	175	185	195	204
6	155	159	167	179	188	206	226
7	162	167	177	187	201	223	230
8	162	170	177	190	202	220	245
9	175	178	197	200	217	249	257
10	181	184	196	210	231	262	274
11	186	190	202	223	244	261	280
12	193	200	214	232	254	282	303
13	194	211	228	247	263	286	301
14	220	226	237	253	263	303	322
15	222	229	244	264	284	311	320
16	244	248	262	278	303	324	343
17	246	253	267	285	308	336	347

Таблица 25.47

Окружность плеча у девочек, мм
(по S. Guo и соавт., 1988)

Возраст, лет	Центили						
	3	10	35	50	75	90	97
1	138	142	148	156	164	172	177
2	142	145	152	160	167	176	184
3	143	150	156	167	176	183	189
4	149	154	160	169	177	184	191
5	153	157	166	175	185	203	211
6	156	162	170	176	187	204	211
7	164	167	174	183	198	216	231
8	168	172	183	195	214	247	261
9	178	182	194	211	224	251	260
10	174	182	183	210	228	251	265
11	185	194	208	224	248	276	303
12	194	203	216	237	256	282	294
13	202	211	223	243	271	301	338
14	214	223	237	252	272	304	322
15	208	221	239	254	279	300	322
16	218	224	241	258	283	318	334
17	220	227	241	264	295	324	350

Таблица 25.48

Мышечная окружность плеча
при разных степенях недостаточности питания детей до 5 лет, мм

Возраст, мес	Норма		90%		80%		70%		60%	
	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки
6	114	112	103	101	91	90	80	78	68	67
12	127	124	114	112	102	99	89	87	76	74
18	129	126	116	113	103	101	90	88	77	76
24	131	128	118	115	105	102	92	90	79	77
36	133	129	120	116	108	103	93	90	80	77
48	140	137	126	123	112	109	98	96	84	82
60	141	138	127	125	113	111	99	97	85	83

Следующим этапом применения антропометрических исследований питания является собственно оценка статических характеристик самых главных параметров физического развития — длины и массы тела. Изменения массы тела у детей с большей чувствительностью выявляются в сравнительно близкие сроки от начала пищевой недостаточности уже при общепринятой ориентации на возраст, но еще более убедительной относительно возможной недостаточности питания является оценка массы тела на имеющуюся у ребенка длину тела (рост). Это можно сделать опираясь на средние арифметические величины показателей роста по оценочным таблицам сигмального типа или относительно медианы в стандартах центильного типа. При отсутствии специальных таблиц стандартов массы по длине тела условно допустимо использовать таблицы массы тела по возрасту, по той строке возраста, которой соответствует показатель роста ребенка в таблице *рост — возраст*.

В России недостаточность питания у детей первого года жизни принято называть гипотрофией. В зависимости от степени дефицита массы тела говорят о недостаточности питания I, II или III степени. Ориентирами являются степени отличий показателей массы или длины тела в процентах от величины норматива, или стандарта. В большинстве действующих международных классификаций было принято использование степени отличия конкретного показателя массы или длины тела от медианы (50-й центиль, или средняя арифметическая величина) в процентах.

В очень большой группе детей с недостаточностью питания на первый план выходит несоответствие ребенка именно возрастным нормативам длины тела (роста), тогда как масса тела относительно роста представляется близкой к норме. Такое состояние называется *«гипостатурой»* или *«алиментарным нанизмом»* для детей первого года жизни и *«алиментарным субнанизмом»* для более старших детей. Только отставание в росте (*стантинг*) можно констатировать по уровню отстояния величины роста ребенка от медианы соответствующей возрастно-половой группы. Современные классификации (J. Waterlow) обязывают относить к задержке роста отставание от медианы всего на 5%. При отсутствии эндокринных и хронических соматических заболеваний дефицит роста легкой или умеренной степени может быть свидетельством перенесенного недоедания, возможно, и несколько, и много лет назад. Именно распространенность и стойкость алиментарной гипостатуры лежит в основе существующего разнообразия по характеристикам роста взрослого человека в большей части стран и регионов мира.

Гипостатуру и другие формы патологического низкого роста необходимо отличать от формы низкорослости, имеющей конституциональную, обычно наследственную, природу.

Этиологические и хронологические особенности развития и сама длительность существующих расстройств питания предполагают большое разнообразие их проявлений как по клинической картине, так и по изменениям параметров физического развития детей. Наиболее полно вся эта гамма изменений представлена в отечественной классификации хронических рас-

стройств питания Г. И. Зайцевой и Л. А. Строгановой, прошедшей длинный путь различных модификаций.

Современные распространенные в зарубежной педиатрии классификации не носят клинической направленности, но представляют интерес в отношении принятых критериальных границ оценки разных степеней хронических нарушений питания. Примеры классификаций нарушения питания приведены в табл. 25.49, 25.50.

Таблица 25.49

Объединенная классификация недостаточности питания
(по F. Gomez и J. Waterlow, 1996)

Состояние питания	Исхудание (масса на возраст)	Задержка роста (рост на возраст)	Масса на длину тела
Нормальное	Более 90%	Более 95%	Более 90%
Легкая недостаточность питания	75–90%	90–95%	81–90%
Умеренная недостаточность питания	69–74%	85–90%	70–80%
Тяжелая недостаточность питания	Менее 60%	До 85%	Менее 70%

Классификация степеней белково-энергетической недостаточности
(% медианы, по J. Waterlow)

Только А — истощение (относительно острое и недавнее).

Только В — отставание в росте (стантинг) как проявление недостаточности питания в прошлом.

А + В — хроническая текущая недостаточность питания.

Показатель	Процент от медианы стандарта
А. По массе на длину тела	
Норма	90–110
БЖН легкая	80–89
БЖН умеренная	70–79
БЖН тяжелая	69 и менее
В. По длине тела на возраст	
Норма	95–105
БЖН легкая	90–94
БЖН умеренная	85–89
БЖН тяжелая	84 и менее

Классификация нарушений питания у детей
(по И. М. Воронцову, 2002)

Показатели	Начальная (легкая)	Среднетяжелая	Выраженная (тяжелая)	Очень тяжелая
Длина тела, % медианы на возраст	95–90%	89–85%	Менее 85%	Менее 85%
Масса, % медианы на возраст	90–81%	80–70%	Менее 70%	Менее 70%
Масса, % медианы индекса Кетле-2 на возраст	90–81%	80–71%	Менее 70%	Менее 70%
Клинические особенности	Синдром пограничной недостаточности питания	Анемия, остерпення, повторные инфекции, симптомы качественных нарушений питания	Локализованная инфекция, синдром кахексии, сниженная толерантность, снижение функции почек, печени, сердца	Генерализация инфекции, брадикардия, дерматоз, отеки, парезы, гипотензия или шок
Восстановительное питание	Пероральное физиологическое с умеренным форсированием	Пероральное форсированное с энтеральным по показаниям	Парентеральное несколько суток и энтеральное форсированное длительное	Парентеральное на длительные сроки, сочетание с нарастающим энтеральным

Для суждения о возникших нарушениях упитанности и роста ребенка целесообразно использовать нормативные шкалы по длине и массе тела, в которых прямо приводятся граничные критерии (процент от медианы). Такие шкалы можно называть «критериальными». Набор таблиц с такими критериальными границами приводится ниже (табл. 25.51 — 25.54). Основа приводимых таблиц — данные банка АКДО.

Таблица 25.51

Длина тела мальчиков

Возраст	Медиана	95%	90%	85%	70%
0	50,8	48,3	45,7	43,2	35,6
1 мес	54,5	51,8	49,0	46,3	38,1
2 мес	57,8	54,9	52,0	49,1	40,5
3 мес	60,5	57,5	54,4	51,4	42,3
4 мес	62,5	59,4	56,2	53,1	43,7
5 мес	64,8	61,6	58,3	55,1	45,4
6 мес	66,7	63,4	60,0	56,7	46,7
7 мес	68,5	65,1	61,8	58,2	47,9
8 мес	70,5	67,0	63,4	59,9	49,3
9 мес	71,8	68,2	64,6	61,0	50,3
10 мес	73,5	69,8	66,1	62,5	51,4
11 мес	74,8	71,1	67,3	63,4	52,4
1 год	76,0	72,2	68,4	64,6	53,2
15 мес	78,4	75,4	71,5	67,5	55,6
18 мес	82,4	78,3	74,2	70,0	57,7
21 мес	84,8	80,6	76,3	72,1	59,4
2 года	86,6	82,3	77,9	73,6	60,6
27 мес	88,5	84,1	79,6	75,2	61,9
30 мес	90,4	85,8	81,4	76,8	63,3
33 мес	92,7	88,1	83,4	78,8	64,9
3 года	95,9	91,1	86,3	81,5	67,2
3 1/2 года	98,7	93,8	88,8	83,0	69,1
4 года	102,3	97,2	92,1	86,9	71,6
4 1/2 года	106,1	100,8	95,5	90,2	74,2
5 лет	108,8	103,2	97,9	92,5	76,2
5 1/2 лет	112,0	106,4	100,8	95,2	78,4
6 лет	115,6	109,8	104,0	98,3	80,9
6 1/2 лет	118,6	112,7	106,7	100,8	83,0
7 лет	121,5	115,4	109,3	103,2	84,9
8 лет	127,8	121,4	115,0	108,6	89,5
9 лет	133,6	126,9	120,2	113,6	93,5
10 лет	138,9	132,0	125,0	118,1	97,2
11 лет	143,6	136,4	129,2	122,1	100,5
12 лет	149,3	141,8	134,4	126,9	104,5
13 лет	156,4	148,6	140,8	132,9	109,5
14 лет	162,8	154,7	146,5	138,4	114,0
15 лет	168,4	160,0	151,6	143,1	117,9
16 лет	173,5	164,8	156,1	147,5	121,4
17 лет	177,3	168,4	159,6	150,7	124,1

Длина тела девочек

Возраст	Медиана	95%	90%	85%	70%
0	50,7	48,2	45,6	43,1	35,5
1 мес	53,5	50,8	48,2	45,5	37,5
2 мес	56,8	54,0	51,1	48,3	39,8
3 мес	59,3	56,3	53,4	50,4	41,5
4 мес	61,2	58,1	55,1	52,0	42,8
5 мес	63,8	60,6	57,4	54,2	44,7
6 мес	65,5	62,2	58,9	55,7	45,8
7 мес	67,5	64,1	60,7	57,4	47,2
8 мес	69,0	65,6	62,1	58,7	48,3
9 мес	70,2	66,7	63,2	59,7	49,1
10 мес	71,9	68,3	64,7	61,1	50,3
11 мес	73,0	69,4	65,7	62,1	51,1
1 год	74,1	70,4	66,7	63,0	51,8
15 мес	77,1	73,2	69,4	65,5	53,9
18 мес	79,9	75,9	71,9	67,9	55,9
21 мес	82,9	78,8	74,6	70,5	58,0
2 года	85,2	80,9	76,7	72,4	59,6
27 мес	87,4	83,0	78,7	74,3	61,2
30 мес	89,8	85,3	80,8	76,3	62,9
33 мес	91,7	87,1	82,5	77,9	64,2
3 года	95,5	90,7	85,9	81,2	66,8
3 ½ года	98,4	93,5	88,8	83,8	68,9
4 года	102,0	96,9	91,8	86,7	71,4
4 ½ года	105,8	100,6	95,2	89,9	74,1
5 лет	109,3	103,8	98,4	92,9	76,5
5 ½ лет	112,3	106,7	101,1	95,4	78,6
6 лет	115,5	109,7	103,9	98,2	80,8
6 ½ лет	118,0	112,1	106,2	100,3	82,8
7 лет	120,6	114,6	108,5	102,5	84,4
8 лет	126,4	120,1	113,8	107,4	88,5
9 лет	133,3	126,8	120,2	113,5	93,5
10 лет	139,0	132,1	125,1	118,2	97,3
11 лет	144,6	137,4	130,1	122,9	101,2
12 лет	150,9	143,3	135,8	128,3	105,8
13 лет	156,3	148,5	140,7	132,8	109,4
14 лет	159,5	151,5	143,5	135,6	111,6
15 лет	161,7	153,6	145,5	137,4	113,1
16 лет	162,9	154,8	146,8	138,5	114,0
17 лет	163,7	155,5	147,3	139,1	114,5

Таблица 25.53

Масса тела на возраст у мальчиков

Возраст	Медиана	90%	80%	75%	70%	60%
0	3,4	3,06	2,72	2,55	2,38	2,04
1 мес	4,3	3,87	3,44	3,23	3,01	2,58
2 мес	5,1	4,58	4,08	3,82	3,57	3,06
3 мес	5,8	5,22	4,64	4,35	4,06	3,48
4 мес	6,5	5,85	5,20	4,88	4,55	3,90
5 мес	7,1	6,39	5,68	5,18	4,87	4,26
6 мес	7,8	6,48	6,08	5,70	5,32	4,56
7 мес	8,2	7,38	6,56	6,15	5,74	4,92
8 мес	8,6	7,74	6,88	6,45	6,02	5,16
9 мес	9,1	8,19	7,28	6,82	6,37	5,46
10 мес	9,5	8,55	7,60	7,13	6,65	5,71
11 мес	9,8	8,82	7,84	7,37	6,86	5,88
1 год	10,0	9,00	8,00	7,50	7,00	6,00
15 мес	10,8	9,72	8,64	8,10	7,56	6,48
18 мес	11,5	10,35	9,20	8,63	8,05	6,90
21 мес	12,0	10,80	9,60	9,00	8,40	7,20
2 года	12,6	11,34	10,08	9,45	8,82	7,56
27 мес	13,1	11,79	10,48	9,83	9,17	7,86
30 мес	13,7	12,33	10,96	10,28	9,59	8,22
33 мес	14,2	12,78	11,36	10,65	9,94	8,52
3 года	14,7	13,23	11,76	11,03	10,29	8,82
3 1/2 года	15,6	14,04	12,48	11,70	10,92	9,36
4 года	16,6	14,94	13,98	13,15	11,62	9,96
4 1/2 года	17,7	15,93	14,16	13,29	12,39	10,62
5 лет	18,8	16,92	15,04	14,10	13,16	11,28
5 1/2 лет	20,1	18,09	16,08	15,07	14,07	12,06
6 лет	21,0	18,90	16,80	15,75	14,70	12,60
6 1/2 лет	22,3	20,07	17,84	16,72	15,61	13,38
7 лет	23,3	20,97	18,64	17,47	16,31	13,98
8 лет	25,9	23,31	20,72	19,42	18,13	15,54
9 лет	28,4	25,56	22,72	21,30	19,88	17,04
10 лет	31,3	28,17	25,04	23,48	21,91	18,78
11 лет	34,9	31,41	27,92	26,17	24,43	20,94
12 лет	38,8	34,62	31,04	29,10	27,16	23,28
13 лет	43,5	39,15	34,80	32,63	30,45	26,10
14 лет	50,6	45,45	40,40	37,83	35,35	30,30
15 лет	57,5	51,75	46,00	43,43	40,25	34,50
16 лет	61,9	55,71	49,52	46,48	43,33	37,14
17 лет	68,2	61,38	54,56	51,15	44,74	40,92

Масса тела на возраст у девочек

Возраст	Медиана	90%	80%	75%	70%	60%
0	3,3	2,97	2,64	2,47	2,31	1,98
1 мес	4,2	3,78	3,36	3,15	2,94	2,52
2 мес	4,8	4,32	3,84	3,60	3,36	2,88
3 мес	5,5	4,95	4,40	4,13	3,85	3,30
4 мес	6,2	5,58	4,96	4,65	4,34	3,72
5 мес	6,7	6,03	5,36	5,03	4,69	4,02
6 мес	7,3	6,57	5,84	5,47	5,11	4,38
7 мес	7,7	6,93	6,16	5,78	5,39	4,62
8 мес	8,2	7,38	6,56	6,15	5,74	4,92
9 мес	8,6	7,74	6,88	6,45	6,02	5,16
10 мес	9,0	8,10	7,20	6,75	6,30	5,40
11 мес	9,3	8,37	7,44	6,97	6,51	5,58
1 год	9,6	8,64	7,68	7,20	6,72	5,76
15 мес	10,3	9,27	8,24	7,73	7,21	6,18
18 мес	10,9	9,81	8,72	8,17	7,61	6,54
21 мес	11,5	10,35	9,20	8,63	8,05	6,90
2 года	12,1	10,89	9,68	9,08	8,47	7,26
27 мес	12,6	11,34	10,08	9,48	8,82	7,58
30 мес	12,9	11,61	10,32	9,67	9,03	7,74
33 мес	13,3	11,97	10,64	9,97	9,31	7,98
3 года	14,0	12,60	11,20	10,50	9,80	8,40
3 1/2 года	15,0	13,50	12,00	11,25	10,50	9,00
4 года	16,0	14,40	12,80	12,00	11,20	9,60
4 1/2 года	16,9	15,21	13,52	12,67	11,83	10,14
5 лет	18,2	16,38	14,56	13,65	12,74	10,92
5 1/2 лет	19,2	17,28	15,36	14,40	13,44	11,52
6 лет	20,3	18,27	16,24	15,23	14,21	12,18
6 1/2 лет	21,3	19,17	17,04	15,98	14,91	12,78
7 лет	22,6	20,34	18,08	16,95	15,82	13,56
8 лет	25,1	22,59	20,08	18,82	17,57	15,06
9 лет	28,0	25,20	22,40	21,00	19,60	16,80
10 лет	31,8	28,62	25,44	23,85	22,26	19,08
11 лет	36,2	35,58	28,96	27,15	25,34	21,72
12 лет	41,0	39,90	32,80	30,75	28,70	24,60
13 лет	45,4	40,86	36,32	34,05	31,78	27,24
14 лет	49,3	44,37	39,44	36,98	34,51	29,58
15 лет	53,4	48,06	42,72	40,05	37,38	32,04
16 лет	56,4	50,76	45,12	42,30	39,48	33,84
17 лет	57,3	51,57	45,84	42,98	40,11	34,38

В отличие от таблиц оценки физического развития, критериальные таблицы содержат не центили распределения, а среднюю величину признака и границы параметра (роста, массы, окружности), которые вошли в приведенные выше принятые критерии или определения. Граница в 70% от медианы длины тела и 60% для массы тела введены для суждения о крайне тяжелых нарушениях в рамках сохраняющей свое значение классификации Гомеса.

Нельзя не подчеркнуть того, что приведенный формализованный математико-статистический подход к оценкам состояния питания и степеней его нарушения не является единственным. В частности, в принятой сегодня в России Международной классификации болезней и причин смерти (МКБ-10) приведена классификация оценки нарушений питания по отклонениям от средних арифметических показателей стандартов в величинах частного от деления разности на величину среднего квадратического отклонения в системе стандарта. Это так называемый метод «z-score». Предстоит внимательное изучение этого подхода специалистами и в России, и в других странах. Представляется, что переход на этот метод является лишь данью формальной математизации и вряд ли способен принести пользу клинической практике и статистике здоровья детей.

Важнейшая информация о значимости, сроках дебюта и длительности недостаточности питания может быть получена из соотношений массы и длины тела. Этот показатель и критерий входят в разные классификации степеней или тяжести расстройств питания. Вместе с тем доказано, что использование распределений массы по длине тела для детей среднего и старшего школьного возраста не является оправданным в силу того, что разнообразие биологического возраста и конституциональных типов телосложения у детей старшего возраста чрезвычайно велико, и можно встретить совершенно здоровых детей, не страдающих дефицитами питания, при широкой гамме показателей массы тела на один и тот же показатель роста. Таблицы стандартов с учетом типов телосложения и достигнутого уровня зрелости пока не созданы. Предпринимавшиеся попытки упрощенного решения этой проблемы через учет величины окружности груди [Вороницов И. М., 1991] не оправдались. Поэтому оценка массы тела по длине оказывается правомочной только до показателей длины тела около 140 см. Соответствующие распределения приведены в табл. 25.55 — 25.56.

Для детей с ростом выше 140–150 см приведенные ниже простые соотношения длины и массы тела оказались малосостоятельными, и поэтому они не могут быть рекомендованы для практических целей.

В мировой практике (Европа и США) для больших по росту детей и подростков признано целесообразным проводить оценку массы на длину тела через «Индекс Кетле», или «Индекс массы тела» (см. главу 5).

Ниже приведены табл. 25.57 — 25.58 с нормативными данными по индексу Кетле. Они разработаны на основании банка данных системы АКДО, включающего в себя более 100 тыс. детей. Вместе с тем в главе, посвященной жировой ткани, приводятся и нормативные данные по индексу Кетле, полученные в итоге большого общенационального исследования здоровья детей в США. Из сопоставления американских и отечественных показателей

питания детей видно некоторое различие. Возможно, что оно обусловлено снижением пищевой обеспеченности наших детей в последние годы. Возможна и другая трактовка — более высокая распространенность избыточного питания у детей США. Поэтому для практической диагностики недостаточности питания (или его избыточности) можно опираться на отечественные нормативы индекса массы тела, но параллельная оценка по американскому стандарту также может представлять интерес.

Таблица 25.55

Масса тела (кг) по росту (см). Мальчики

Рост, см	Медиана	90%	80%	70%	60%
50	3,400	3,060	2,720	2,380	2,040
53	4,000	3,600	3,200	2,800	2,400
56	4,600	4,140	3,680	3,220	2,760
59	5,400	4,860	4,320	3,780	3,240
62	6,300	5,670	5,040	4,410	3,780
65	7,200	6,480	5,760	5,040	4,320
68	8,000	7,200	6,400	5,600	4,800
71	8,800	7,920	7,040	6,160	5,280
74	9,500	8,550	7,600	6,650	5,700
77	10,200	9,180	8,160	7,140	6,120
80	10,900	9,810	8,720	7,630	6,540
83	11,500	10,350	9,200	8,050	6,900
86	12,100	10,890	9,680	8,470	7,260
89	12,800	11,520	10,240	8,960	7,680
92	13,400	12,060	10,720	9,380	8,040
95	14,200	12,780	11,360	9,940	8,520
98	14,900	13,410	11,920	10,430	8,940
101	15,800	14,220	12,640	11,060	9,480
104	16,900	15,210	13,520	11,830	10,140
107	17,700	15,930	14,160	12,390	10,620
110	18,700	16,830	14,960	13,090	11,220
113	19,600	17,640	15,680	13,720	11,760
116	20,600	18,540	16,480	14,420	12,360
119	21,800	19,520	17,440	15,260	13,080
122	22,700	20,430	18,160	15,890	13,620
125	23,300	21,870	19,440	17,010	14,580
128	25,700	23,130	20,560	17,990	15,400
131	27,300	24,570	21,840	19,110	16,380
134	29,300	26,370	23,440	20,610	17,580
137	31,400	28,260	25,120	21,980	18,840
140	33,200	29,880	26,560	23,240	19,920
143	35,200	31,680	28,160	24,640	21,120
146	37,400	33,660	29,920	26,180	22,440

Таблица 25.58

Масса тела (кг) по росту (см). Девочки

Рост, см	Медиана	98%	80%	70%	60%
50	3,300	2,970	2,640	2,310	1,980
53	3,600	3,420	3,040	2,660	2,280
56	4,400	3,960	3,520	3,080	2,640
59	5,200	4,680	4,160	3,640	3,120
62	6,000	5,400	4,800	4,200	3,600
65	6,900	6,210	5,520	4,830	4,140
68	7,800	7,020	6,240	5,460	4,680
71	8,700	7,830	6,960	6,090	5,220
74	9,300	8,370	7,440	6,510	5,580
77	10,000	9,000	8,000	7,000	6,000
80	10,600	9,540	8,480	7,420	6,360
83	11,200	10,080	8,960	7,840	6,720
86	11,800	10,620	9,440	8,260	7,080
89	12,400	11,160	9,920	8,680	7,440
92	13,100	11,790	10,480	9,170	7,860
95	13,800	12,420	11,040	9,660	8,280
98	14,600	13,140	11,680	10,220	8,760
101	15,500	13,950	12,400	10,850	9,300
104	16,400	14,760	13,120	11,480	9,840
107	17,200	15,480	13,760	12,040	10,320
110	18,100	16,280	14,480	12,640	10,820
113	19,200	17,280	15,360	13,440	11,520
116	20,100	18,090	16,080	14,070	12,060
119	21,400	19,260	17,120	14,980	12,840
122	22,700	20,430	18,160	15,890	13,620
125	24,200	21,780	19,360	16,940	14,520
128	25,700	23,130	20,560	17,990	15,420
131	27,300	24,570	21,840	19,110	16,380
134	28,900	26,010	23,120	20,230	17,340
137	31,000	27,900	24,800	21,700	18,600
140	33,100	29,790	26,480	23,170	19,860

Таблица 25.57

Индекс Кетле у мальчиков 4–15 лет

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
4 1/2 года	13,2	13,7	14,8	15,7	16,4	17,7	18,3
5 лет	13,1	13,9	14,6	15,6	16,5	17,5	18,8
5 1/2 лет	12,8	13,9	14,6	15,5	16,5	17,4	19,0
6 лет	13,0	13,9	14,6	15,4	16,4	17,4	19,0
6 1/2 лет	13,1	13,9	14,6	15,5	16,5	17,5	19,2
7 лет	13,1	13,9	14,7	15,6	16,7	17,8	19,7
8 лет	13,4	14,1	14,9	15,9	16,9	18,1	19,8
9 лет	13,4	14,2	15,0	16,0	17,2	18,7	21,8
10 лет	13,5	14,3	15,2	16,2	17,6	19,3	22,1
11 лет	13,9	14,6	15,4	16,4	17,8	19,7	22,5
12 лет	14,2	15,0	15,9	17,1	18,6	21,1	24,8
13 лет	14,5	15,4	16,4	17,7	19,3	21,2	23,9
14 лет	14,9	16,0	17,0	18,3	19,9	22,1	25,0
15 лет	15,4	16,2	17,4	18,7	20,3	22,3	26,0

Таблица 25.58

Индекс Кетле у девочек 4–15 лет

Возраст	Центили						
	3	10	25	50	75	90	97
4 1/2 года	13,1	14,0	14,8	15,4	16,3	17,1	18,4
5 лет	12,6	13,5	14,3	15,4	16,2	17,3	18,9
5 1/2 лет	12,6	13,5	14,4	15,4	16,3	17,4	18,7
6 лет	12,6	13,5	14,3	15,2	16,3	17,6	19,5
6 1/2 лет	12,6	13,5	14,3	15,2	16,3	17,6	19,5
7 лет	12,7	13,5	14,3	15,3	16,5	17,7	19,3
8 лет	12,9	13,6	14,4	15,4	16,6	18,3	20,3
9 лет	12,8	13,7	14,5	15,5	16,9	18,9	21,2
10 лет	13,0	13,9	14,7	15,8	17,3	19,2	21,8
11 лет	13,5	14,2	15,1	16,3	17,8	20,2	23,2
12 лет	13,7	14,5	15,6	17,1	18,8	21,6	24,9
13 лет	14,0	15,1	16,5	18,1	19,9	21,6	24,5
14 лет	14,9	16,0	17,2	18,8	20,6	22,0	26,2
15 лет	15,4	16,5	17,8	19,5	21,4	23,6	26,1

Клинические оценки недостаточности питания могут быть основаны на анализе антропометрических данных, прежде всего скоростных характеристик роста, затем уже величин достигнутого роста или массы тела. Подробно

об этом говорилось в главе по исследованию физического развития детей. К качественным признакам нарушения питания относятся поведенческие и клинические. Наиболее ранними из них являются вялость, снижение аппетита, раздражительность, астенизация. Следующим этапом обычно становится бледность и учащение интеркуррентных инфекций, боли в костях и точках прикрепления мышц. В последние годы широко обсуждается алиментарная обусловленность одного из вариантов синдрома хронической усталости, не ассоциированного с инфекцией. В основе может лежать как белково-энергетическая недостаточность, так и сочетанные дефициты нутриентов: полиненасыщенных жирных кислот, карнитина, инозитола, никотиновой кислоты, биотина, железа, хрома, селена, цинка.

Синдром хронической энергетической и полинутриентной недостаточности питания у школьников:

- 1) снижение аппетита;
- 2) вялость поведения, истощаемость в игре и инициативе;
- 3) желание «прилечь» в середине дня или сразу после школы;
- 4) появление негативизма, истероидных реакций;
- 5) ухудшение памяти и внимания;
- 6) ухудшение успеваемости и пропуски в школе;
- 7) повторные жалобы на головную боль;
- 8) повторные жалобы на боли в животе, объективная клиничко-эндоскопическая картина гастродуоденитов и рефлюксов;
- 9) повторные жалобы на боли в костях и мышцах;
- 10) нестабильность шейного отдела позвоночника;
- 11) вялость осанки;
- 12) снижение мышечной силы и уменьшение мышечной окружности плеча;
- 13) тенденция к артериальной гипотензии и позднему постуральным головокружениям;
- 14) боли в костях и суставах после ходьбы или бега;
- 15) пальпаторная чувствительность в точках прикрепления сухожилий со сменой точек;
- 16) неустойчивость терморегуляции (психогенные субфебрилитеты);
- 17) неустойчивость стула;
- 18) обложенность языка, сплаженность сосочков;
- 19) хейлит или хейлоз, ангулярный стоматит;
- 20) фолликулярный гиперкератоз 1-го типа;
- 21) сухость конъюнктив, нередко с васкуляризацией.

Полисимптомные или синдромные сочетания признаков различных органических поражений могут свидетельствовать о наличии парциальных пищевых дефицитов. Порядок осмотра больного, ориентированный на выявление таких парциальных дефицитов питания, приведен ниже.

Симптоматика парциальной пищевой недостаточности

Симптомы	Недостаточность
Волосы	
Обесцвеченные, симптом флага, спирально закрученные, выпрямленные, выпадающие диффузно или очагами	Белок, биотин, витамины А, С
Кожа	
Ксероз, петехии, пигментация, шелушение, фолликулярный гиперкератоз, слюсно-красочный дерматит	Витамины А, С, РР, ЗЖК
Пурпура, перифолликулярные геморрагии, бледность	Витамины С, К, В ₃ , В ₁₂ , биотин, железо
Гипертрихоз диффузный типа «лануго»	Энергия
Себорейный дерматит	ЗЖК, витамины В ₁ , В ₆ , биотин, цинк
Плохое заживление ран	ЗЖК, белок, энергия
Дерматит	Биотин, марганец
Утолщение кожи	ЗЖК
Пастозность, «ямочки» при надавливании	Белок, энергия
Глаза	
Сухость (ксероз) конъюнктивы	Витамин А
Блефарит	Комплекс витаминов В
Блефарит ангулярный	Витамин В ₂
Офтальмоплегия (синдром Вернике)	Витамин В ₁
Кератомалиция	Витамин А
Пятна Бито	Витамин А
Васкуляризация роговицы	Витамин В ₂
Фотофобия	Цинк
Слизистые оболочки рта и губы	
Трещины или рубчики, стоматит	Комплекс витаминов В, железо, белок
Хейлоз (углы рта)	Витамины В ₆ , В ₁₂ , РР, белок
Потеря (искажение) вкуса, параллельно со снижением восприятия запахов	Цинк
Сухание, рыхлость, кровоточивость десен	Витамин С
Язык	
Фулинозный язык	Витамин В ₂ , энергия
Язык рыхлый, с трещинами	Витамин РР
Глоссит	Витамины В ₆ , В ₃ , В ₁₂ , железо
«Спущенный» с трещинами	Витамин РР
Большой язык	Йод
Огненно-красный	Витамины В ₆ , В ₁₂
Бледный	Железо, витамин В ₁₂
Атрофия сосочков языка	Железо, витамины В ₂ , РР
Зубы	
Гипертрофия межзубных сосочков	Витамин С
Распространенный кариес	Фтор, Са

Симптомы	Недостаточность
Железистый аппарат	
Увеличение слюнных желез	Белок
Недостаточность секреции слюнных и слезных желез	Витамин С
Увеличение щитовидной железы	Йод
Гипогонадизм, позднее созревание	Цинк
Кости	
Ложкообразные (койлонихии)	Хром, железо
Помехи, бугристые, исчерченные	Белок, комплекс факторов
Сердце	
Кардиоmegалия, сердечная недостаточность	Витамин В ₁
Снижение выброса	Фосфор
Аритмии, блокады	Магний, калий, ПНЖК
Кардиомиопатии	Селен
Малое сердце, низкий выброс, брадикардия	Белок, энергия
Острая недостаточность, скорлупинная смерть	Витамины С, В ₁
Живот	
Гепатомегалия	Белок, железо
Западающий живот	Энергия
Увеличение селезенки	Железо
Кости и суставы	
Утолщение эпифизов, деформации конечностей, лобные бугры, браслеты, четки, краниотабес, оссалгим	Кальций, фосфор, витамины D, С
Мышцы, конечности	
Уменьшение массы мышц	Белок, энергия
Боли в икроножных мышцах	Витамин В ₁
Слабость мышц бедер	То же
Отеки	Белок, витамин В ₁
Мышечные подергивания	Витамин В ₆
Миалгии	Биотин, селен
Мышечная слабость	Натрий, калий
Нервная система	
Офтальмоплегия, свисающая стопа	Витамин В ₁
Дезориентация	Витамин В ₁ , натрий, вода
Снижение чувства позы, вибрационной чувствительности, йтаксия	Витамин В ₁₂
Неврит зрительного нерва	Витамин В ₁₂
Слабость и парестезии в мышцах	Витамины В ₁ , В ₆ , В ₁₂ , пантотеновая кислота
Гипорефлексия	Витамин В ₁
Умственные и психические расстройства	Витамины РР, В ₁₂ , магний
Судороги	Витамины В ₁ , В ₆ , кальций, фосфор, магний
Депрессия, сонливость	Витамины С, В ₆ , биотин

Симптомы	Недостаточность
Нарушения сна и координации	Пантотеновая кислота
Афония	Витамин В ₁
Гиперестезия	Биотин
Периферические нейропатии	Витамин В ₆
Другие признаки	
Диарея	Витамины РР, В ₆ , В ₁₂
Плохое заживление ран	Витамин С, цинк, ПНЖК, белок, энергия
Анемия, бледность	Витамины Е, В ₂ , В ₁₂ , биотин, железо, медь
Анорексия	Витамины С, В ₁ , В ₁₂ , хлор, натрий
Тошнота, рвота	Биотин, пантотеновая кислота
Слабость, апатия	Витамин С, энергия, биотин, пантотеновая кислота, магний, натрий, калий, фосфор, железо
Отставание в росте	Белок, энергия, магний, цинк, кальций, витамин D
Запоры	Витамин В ₁
Головные боли	Пантотеновая кислота
Низкая толерантность к глюкозе	Хром
Геморрагические проявления	Витамин К

При разборе болезней питания в основном курсе педиатрии особое внимание уделяется клиническому распознаванию белково-энергетической недостаточности питания и преимущественно белковой, а также различным синдромам витаминной или минеральной недостаточности.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Биографии И. М. Воронцова и А. В. Мазурина	5
Предисловие к третьему изданию	8
Предисловие ко второму изданию	11
Предисловие к первому изданию	12
Введение	13
Часть I. ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ПЕДИАТРИИ	
Глава 1. Краткие исторические сведения	19
Глава 2. Система охраны здоровья матери и ребенка в России	31
Глава 3. Возраст и возрастная периодизация в педиатрии	40
Глава 4. Основные понятия в пространстве «здоровье — нездоровье — болезнь»	66
Глава 5. Закономерности физического развития детей	137
Часть II. АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТСКОГО ОРГАНИЗМА. Методы исследования и семиотика основных поражений	
Глава 6. Нервная система и нервно-психическое развитие <i>(при участии А. М. Коровина)</i>	191
Глава 7. Синдромы поражения нервной системы <i>(при участии А. М. Коровина)</i>	249
Глава 8. Кожа и ее придатки	274
Глава 9. Подкожный жировой слой и подкожная клетчатка	299
Глава 10. Мышечная система	315
Глава 11. Костная система	331
Глава 12. Температура тела и терморегуляция	365
Глава 13. Органы дыхания	376
Глава 14. Сердечно-сосудистая система	430
Глава 15. Синдромы основных поражений сердца	508
Глава 16. Органы пищеварения	531
Глава 17. Органы мочеобразования и мочеотделения	586
Глава 18. Кровь и кроветворение	631
Глава 19. Эндокринная система у детей	669
Глава 20. Введение в клинко-морфологический осмотр <i>(при участии В. В. Красильникова)</i>	719
Часть III. ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СИСТЕМНЫХ ПРОЦЕССОВ И РЕАКЦИЙ	
Глава 21. Медицинская генетика. Основные понятия и методы <i>(В. В. Красильников, М. В. Празорова, К. Г. Буслов, В. И. Ларионова)</i>	745
Глава 22. Современные методы диагностики наследственных болезней <i>(В. И. Ларионова)</i>	772
Глава 23. Особенности иммунитета у детей <i>(при участии Г. А. Носика)</i>	783
Глава 24. Обмен веществ у детей	826
Часть IV. ПИТАНИЕ ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА	
Глава 25. Принципы и физиологические нормативы детского питания <i>(при участии О. А. Матальгиной)</i>	883

И. М. Воронцов, А. В. Мазурин

ПРОПЕДЕВТИКА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

*Издание третье,
дополненное и переработанное*

Под общей редакцией
О. А. Матальгиной

ISBN 978-5-93929-184-2



9 785939 291842 >

ООО «Издательство ФОЛИАНТ»
190020, Санкт-Петербург, Нарвский пр., 18, оф. 502
тел./факс: (812) 325-39-86, 786-72-36
e-mail: foliant@peterlink.ru
<http://www.foliant.com.ru>

Подписано в печать 11.10.2008.
Формат 70 × 100 $\frac{1}{8}$. Печ. л. 63.
Гарнитура Таймс. Печать офсетная.
Тираж 10 000 экз. (1-й завод 1–2000 экз.). Заказ № 3530

Отпечатано с готовых диапозитивов
в ГУП «Типография «Наука»
199034, Санкт-Петербург, 9 линия, 12